Münster.1933.Nº 65 Med Diss.

Aus der Universitäts-Nervenklinik Münster
Direktor: Professor Dr. Kehrer.

Ueber halbseitige Hirnnervenlähmung und ihre Verursachung

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Westfälischen Wilhelms-Universität
Münster

vorgelegt von

Ernst Wülfing

Referent: Prof. Dr. Kehrer.

Gedruckt in der Verlagsanstalt Heinr. & J. Lechte, Emsdetten (Westf.)

Münster 1933

Meinen Eltern und meiner Braut
in Dankbarkeit zugeeignet.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Dekan: Prof. Dr. Esch.
Referent: Prof. Dr. Kehrer.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen
Fakultät der Westfälischen Wilhelms-Universität
Münster (Westf.)

Ueber halbseitige Hirnnervenlähmungen und ihre Verursachung.

Zu den selteneren, ätiologisch und symptomatologisch wohl interessantesten Erkrankungen auf dem Gebiete der gesamten Nervenpathologie gehören unstreitig die multiplen, insbesondere die multiplen halbseitigen Hirnnervenlähmungen. Der Symptomatologie wegen, weil durch die verschiedenartige Combination im Befallensein der einzelnen Nerven ein so überaus wechselreiches Symptomenbild entsteht, der Atiologie wegen deshalb, weil nur wenige Lähmungsformen durch so mannigfach verschiedene Ursachen bedingt werden können. Selbst wenn man von der großen Gruppe der durch krankhafte Veränderungen an den Nervenkernen verursachten nuclearen Lähmungen absieht, — wie überaus verschieden sind doch die Schädigungen, welche die Nervenstämme selbst in ihrem Verlauf an der Schädelbasis treffen und in ihren Functionen zu schädigen vermögen.

Im folgenden soll versucht werden, einen Ueberblick über die Pathologie einseitiger Hirnnervenlähmungen zu geben, gleichzeitig einen Betrag zur halbseitigen Lähmung sämtlicher Hirnnerven der hinteren Schädelgrube.

Basisfracturen etc.

Entsprechend ihrer nahen Beziehung zur Schädelbasis können alle Hirnnerven bei Basisfracturen in Mitleidenschaft gezogen werden, während Verletzungen derselben ohne gleichzeitige Skelettverletzung kaum denkbar sind. Sie können an verschiedenen Stellen und zwar während ihres Verlaufs im Schädelinneren oder während ihres Durchtrittes durch die Foramina bezw. Knochenkanäle betroffen werden. Am häufigsten ist die Verletzung des N. facialis. Frank (zit. n. Lewandowsky) sah sie in 13 % der gesamten von ihm beobachteten Basisfracturen. Gemäß seines langen Verlaufs durch das Felsenbein und der verschiedenen Richtungen der Fracturen kann der Facialis in verschiedene Höhe getroffen werden und dementsprechend verschiedene Arten von Funktionsstörungen zeigen. Mit ihm zusammen wird manchmal der N. acusticus verletzt. Es folgen an Häufigkeit die Verletzungen der Augenmuskelnerven, N. abducens, oculomotorius, trochlearis. Seltener ist die Verletzung des Trigeminus, selten die des Olfactorius. Recht selten sind auch die Verletzungen der tieferen Hirnnerven. So waren in einem Falle von Bàlint (zit. nach Lewandowsky) der 9., 10. und 11. Hirnnerv im Foramen jugulare zerrissen. Wüstmann (1) be-

richtete über einen Fall von Lähmung des 9. 10. und 11. Hirnnerven infolge Strangulation ohne gleichzeitige Basisfractur. Nicht gar so selten sind Verletzungen des Opticus constatiert worden und zwar mit verschiedenen ophthalmoskopischen Befunden, je nachdem der Nerv vor oder hinter dem Eintritt seiner Gefäße verletzt wurde.

Durch ausgedehnte oder tiefgehende Stichverletzungen können multiple Hirnnervenlähmungen hervorgerufen werden. Kramer zitiert (Lewandowsky) einen Fall von Steiner, bei dem durch eine solche der Facialis, Vagus und Hypoglossus durchschnitten war. Hirschfeld (n. Kramer) beobachtete einen Patienten, bei dem ein Dolch unterhalb des rechten Jochbogens vor dem Kiefergelenk eingedrungen war und den 5., 7., 9., 10., 11. und 12. Gehirnnerv, sowie den Sympathicus lädiert hatte. Relativ häufig sind auch Stichverletzungen der vier letzten Hirnnerven, evt. auch des Sympathicus, in der Fossa retromandibularis, von Villaret als „Syndrom des hinteren Retroparotidealraumes" bezeichnet.

Vernet beschrieb Lähmung des 9., 10. und 11. Hirnnerven auf Grund von Traumen oder auch bedingt durch eine tuberkulöse Lymphadenitis nahe dem Foramen jugulare. Der Vollständigkeit halber sei hier auch auf die Lähmung der durch das Foramen jugulare und im bezw. am Sinus Cavernosus verlaufenden Nerven bei eitriger Sinusthrombose und Periphlebitis hingewiesen, (Glossopharyngus, Vagus, Accessorius, Augenmuskelnerven). Bei Otitis media findet man relativ häufig das Gradenigosiche Syndrom, das u. a. in einer Abducenslähmung infolge umschriebener Meningitis an der Felsenbeinspitze besteht. Roger, Brémond und Crémieux (2) beschrieben halbseitige Lähmung der 7 letzten Hirnnerven mit Kleinhirn- und Pyramidenerscheinungen infolge otogener Pachymenigitis.

Zu den diagnostisch wichtigsten und regelmäßigsten Erscheinungen einer acuten Meningitis gehören Reiz- und Lähmungserscheinungen der basalen Hirnnerven und zwar vor allem von Seiten der Augenmuskelnerven, des Optikus und Facialis. Anisocorie, Miosis, später gefolgt von andauernder Mydriasis kombiniert mit absoluter Lichtstarre, sind nichts seltenes im Ablauf einer Meningitis. Lähmungen im Bereich der äußeren Augenmuskeln sind sehr häufig bei der epidemischen Genickstarre nachweisbar. Meist handelt es sich um ein — oder auch doppelseitige Ptosis, Strabismus divergens und convergens, insbesondere auch um leichte Abducenslähmungen. Ueber das sehr seltene Vorkommen einer kompletten Lähmung aller Muskeln eines Auges tagelang vor dem Tode hat Schulze berichtet (Finkelnburg, Lewandowsky).

Relativ häufig sind neuritische Veränderungen des N. opticus; in einem Teil der Fälle geht die Neuritis in partielle oder totale Sehnervenatrophie mit Erblindung über. Der N. Facia-

alis wird außerordentlich häufig betroffen, doch handelt es sich seltener um eine complette Paralyse, meistens um z. T. flüchtige und in ihrer Intensität sehr wechselnde Paresen einzelner Aeste. Trigeminus — und Hypoglossuslähmungen kommen äußerst selten vor —. — Vereinzelt sind auch Anomalien des Geruchsvermögens festgestellt worden. Eine Beteiligung der Vaguswurzeln macht sich außer durch Stimmbandlähmung, vor allem durch Puls- und Atmunganomalien bemerkbar. Daß für beide Störungen bei der Meningitis auch centrale cerebrale Einflüsse eine große Rolle spielen, macht die Entscheidung, ob eine Vaguslähmung vorliegt, oft unmöglich.

Toxische Schädigungen.

Unter den Herdymptomen der saturninen Intoxicationen spielen die Augenerscheinungen die größte Rolle (Amaurose, Hemianospie, Augenmuskellähmungen). Von den Augenmuskeln ist am häufigsten (nach Bumke) der Abducens, oft auch doppelseitig, betroffen; seltener ist die isolierte Erkrankung des Oculomotorius (mit oder ohne Beteiligung der Binnenmuskeln) und am seltesten die Kombination beider Störungen. Im übrigen wurden apoplectiform einsetzende Lähmungen im Hypoglossus u. Facialisgebiet beschrieben (Bumke). Der Prototyp der Botulismusvergiftung bildet die Lähmung des inneren Auges; erst in zweiter Linie kommen Lähmungen der äußeren Bulbusmuskeln in Frage; unter ihnen wird am häufigsten der Levator palpebrae, in nicht ganz so häufigen Fällen werden andere Zweige des 3. oder aber der 4. und 6. Hirnnerv betroffen. Lähmungen des Hypoglossus, Glossopharyngeus, des Vagus und Accessorius, auch des Facialis sind beobachtet und meistens als Kernerkrankung gedeutet worden (Bumke). Auch bei der chronischen Uraemie sind die Hirnnerven mitunter mitbetroffen, besonders häufig bei den cerebralen Hemiplegien. Es kommen aber auch isolierte Störungen, besonders der Augenmuskeln vor; auch der Facialis kann bei der chronischen Uraemie einseitig paretisch werden. Nach Diphterie tritt elective Erkrankung einzelner Zweige des Oculomotorius auf, besonders derjenigen des Ciliarmuskels, in zweiter Häufigkeit solche des Abducens, am seltesten auch des Trochlearis. Auch Influenza, Scharlach, Masern, Parotitis, Nephritis und Typhus können periphere Augenmuskellähmungen im Gefolge haben. Unter den exogen- toxischen Aetiologien ist der Alkoholismus in erster Linie zu nennen; von manchen Autoren wird behauptet, die Alkohollähmungen seien fast stets nucleär. Seit Einführung der Lumbalanaesthesie ist eine neue aetiologische Möglichkeit der Lähmung, namentlich des Abducens seltener des Trochlearis geschaffen. Diese Paresen treten erst längere Zeit nach der Injektion auf. Schließlich seien auch noch die relativ häufigen Neurorevidive nach Salvarsanbehandlung erwähnt. Augenmuskellähmungen sind auch endlich

noch bei azetonämischen Diabetikern beobachtet worden; solche im Verlauf einer Gicht auftretende sind als größte Seltenheiten zu betrachten. Multiple Neuritiden mehrerer Hirnnerven als selbständiges Krankheitsbild gehören zu den größten Seltenheiten, sind aber von Oppenheim in einigen wenigen Fällen beobachtet worden.

Pachymeningitis haemorrhagica interna.

Erscheinungen von Seiten der basalen Hirnnerven treten bei dem überwiegenden Sitz des pathologischen Prozesses an der Hirnconvexität in der Regel im Krankheitsbild ganz in den Hintergrund. Sind solche vorhanden, so handelt es sich meist um größere Blutungen an der Schädelbasis, die vor allem die Augenmuskeln und den Trigeminus schädigen. Es kann aber auch, wie Finkelnburg beobachtete, eine ausgedehnte einseitige Haematombildung an der Convexität durch Fernwirkung basale Hirnnervenerscheinungen in Form von Ptose, Abducensparese etc. hervorrufen. Einen sehr eigenartigen Fall hat Ziehen (Lewandowsky) mitgeteilt, in dem eine schubweise verlaufende Pachymeningitis haemorrhagica interna der Hirnbasis anfänglich nur das Symptomenbild einer completten Lähmung aller äußeren Zweige des linken Oculomotorius bot. Nur eine leichte Pupillendifferenz zu Gunsten der linken Pupille wies auf eine Mitbeteiligung der linksseitigen Pupillarfasern; außerdem bestand eine Trigeminusneuralgie.

Kernaplasie — bezw. hypoplasie.

Die Ophthalmoplegie kann ein angeborenes oder auf hereditär- familiärer Basis früh erworbenes Leiden darstellen. Fälle dieser Art sind von Gräfe, Baumgarten, Uhthoff, Moebius, Heubner u. A. beschrieben worden (Oppenheim). Es handelt sich hier bald nur um die Lämung einzelner Augenmuskeln, besonders des Levator palpebrae sup., des Abducens, bald nur um eine mehr oder minder vollständige Ophthalmoplegie, die aber die Binnenmuskulatur verschont, sich dagegen zuweilen mit der Lähmung anderer Hirnnerven, namentlich der des Facialis und anderweitigen Entwicklungsanomatien verbindet. Ueber die anatomische Grundlage dieser zentralen Affektion liegen bislang nur spärliche Untersuchungen vor. Moebius nahm eine mangelhafte Entwicklung oder ein wirkliches Fehlen des Kerngebietes an („infantiler Kernschwund"). Siemerling fand in einem Falle von congenitaler Ptosis einen nucleären Defect und besonders konnte Heubner durch die anatomische Untersuchung seines Falles nachweisen, daß eine Aplasie der entsprechenden Kerngebiete der Affection zu Grunde liegt. Die Lehre vom infantilen Kernschwund ist vielfach angefochten worden, da nach Zappert das anatomische Beweismaterial ein zu spärliches sei und Muskel- und Nervendefecte die häufigere Grundlage des Symptomen-complexes zu bilden

scheinen. Die auf dem Boden der congenitalen Anlage entstehende Ophthalmoplegie kann als familiäre Erkrankung auch noch post partum und selbst im reiferen Alter zur Entwickelung gelangen (Beaumont). Es handelt sich also nicht immer um eine vollkommene Kernaplasie, sondern es kann eine Hypoplasie, eine mangelhafte Ausbildung (Mariana), eine congenitale Unterwertigkeit (Oppenheim) der entsprechenden Kernapparate vorliegen, die ihr frühzeitiges Absterben und Versagen bedingen. Ziehen spricht von nucleären Aplasien und Dysplasien und unterscheidet oculäre, faciale und bulbäre Formen.

Hydrocephalus.

Was das Verhalten der Hirnnerven bei Hydrocephalus anlangt, so ist häufig als Folgeerscheinung des allgemeinen Hirndrucks die Druckempfindlichkeit der Trigeminusaeste bemerkenswert. Anosmie als Folge der Druckwirkung ist von Oppenheim berichtet. Frühzeitig und oft in extremer Entwickelung pflegt Stauungspapille aufzutreten. Bitemporale Hemianopsie, bedingt durch hydrocephale Vorstülpung des Infundibulums, hat Oppenheim beschrieben, Uhthoff bezieht die Mehrzahl der bei Hydrocephalus häufigen einfachen Opticusatrophien auf Druckwirkung durch das vorgewölbte Infundibulum. Von Augenmuskelstörungen finden sich besonders häufig leichte einseitige und auch doppelseitige Abducensparesen; es dürfte dies mit der erfahrungsgemäß großen Vulnerabilität des Abducens durch toxische wie durch Druckwirkung zusammenhängen. Oculomotoriusparesen sind seltener; periphere Facialislähmung sämtlicher Aeste kommt nach Bonhoeffer nicht vor, dagegen sind Paresen des Mundastes beobachtet worden. Ein Schwanken in der Innervation und ein Ueberspringen der paretischen Symptome von der einen auf die andere Seite wird beim Facialis öfters bemerkt.

Zirkulationsstörungen, Apoplexie etc.

Praedilectionsort der blutigen und unblutigen Apoplexie ist das Gebiet der Arteria cerebri media und zwar vor allem im Bereich der Aeste, die die innere Kapsel und die großen Stammganglien versorgen. An der typischen Lähmung pflegt der untere Facialis beteiligt zu sein (der obere bleibt infolge seiner bilateralen Rindeninnervation frei), ferner der Hypoglossus sowie die Körpermuskulatur der entsprechenden Seite. Es ist also zu unterscheiden zwischen den Lähmungen, welche durch eine Laesion des Rindenzentrums resp. der von diesem zum Facialiskern führenden Leitungsbahnen bedingt werden und der durch eine Affection des Kernes sowie der von diesem ausgehenden peripherischen Nervenbahn erzeugten. Die vom Rindenzentrum des Facialis kommende Leitungsbahn trifft sich mit den von Arm- und Beinzentrum entspringenden Faserzügen in der Markstrahlung der inneren Kapsel,

verläuft mit der motorischen Leitungsbahn der Extremitäten der gekreuzten Körperhälfte durch den Hirnschenkel und zur Brücke, um hier die Mittellinie zu überschreiten und zu dem Kern des Facialis zu gelangen, der in der Nachbarschaft des Abducenskerns gelegen ist. Durch die Laesion des corticonucleaeren Leitungsbahn bedingte Facialislähmung kennzeichnet sich dadurch daß 1. die elektrische Erregbarkeit nicht beeinträchtigt ist, 2. der obere Facialis nicht an der Lähmung teilnimmt, seiner bilateralen Rindeninnervation zufolge, 3. meistens eine gleichseitige Extremitätenlähmung besteht. Nur wenn diese Bahn auf dem kurzen Wege von ihrer Kreuzung in der Brücke bis zum Kern getroffen wird, entsteht eine Hemiplegia alternans; 4. ist die Reflexerregbarkeit im Facialisgebiet erhalten. Die Hemiplegia alternans besteht in einer Arm- und Beinlähmung auf der einen, Hirnnervenlähmung auf der anderen Seite. Sie beruht auf Blutung bezw. Gefäßverschluß im Pedunculus oder in der Brücke. Als Millard-Gublersches Sydrom wird bezeichnet die Hemiplegie mit gekreuzter Facialislähmung; ihr Sitz ist der Pons am Austritt bezw. in der Kerngegend des Facialis. Nicht selten ist damit verbunden eine Lähmung des Abducens (ungekreuzt), der ja dem Facialis unmittelbar benachbart ist und um dessen Kern der Facialis seine Schleife macht. Mit der Abducenslähmung kann eine conjugierte Blicklähmung verbunden sein (Fovillsche Lähmung). Es kann auch der Abducens einmal ohne Facialis gelähmt sein, ebenso gibt es eine gekreuzte Hypoglossuslähmung (Jackson) und auch eine gekreuzte motorische Trigeminuslähmung. Als Hemiplegie vom Typ Avellis bezeichnet man die Vaguslähmung (Stimmband und Gaumenbogen) mit gekreuzter Hemiplegie. Das Webersche Syndrom besteht in einer Oculomotoriuslähmung mit gekreuzter Hemiplegie; es deutet auf die Gegend des Pedunculus, wo der Oculomotorius das Gehirn verläßt. Störungen des sensiblen Trigeminus führen naturgemäß zu einer Sensibilitätsstörung auf der Seite der Laesion, die auch mit gekreuzter Lähmung zusammen vorkommen (Schlesinger). Auch Acustisusstörungen sind mit Hemiplegie beobachtet. Leyser (3) hat in neuerer Zeit eine Hemiplegie alternans vestibularis bei einem Angiom der Brücke beschrieben mit ausgedehnter einseitiger blutiger Zerstörung der Brücke. Klinisch äußert sie sich in linksseitiger Facialisparese, Keratitis neuroparalytica, rechtsseitiger Hemiplegie, sowie Magendiescher Schielstellung, (das Auge der Laesionseite nach unten innen gerichtet, das der Gegenseite nach oben außen) für die eine Zerstörung der Vestibulariskerne angenommen wird; eine Abducensbeteiligung war fraglich. Es ist klar, daß je nach Ausdehnung der Blutung oder Erweichung und Sitz derselben hier die verschiedensten Combinationen möglich sind, wichtiger ist, daß sie keine gekreuzte Lähmung zu machen braucht; andererseits kommen auch isolierte Hirnnervenlähmungen ohne Leitungsbahnsymptome vor (Elsholz).

Polioencephatomyelitis acuta.

Medin hat als erster auf die Mitbeteiligung der Hirnnerven als eine nicht gerade ungewöhnliche Komplikation der spinalen Kinderlähmung hingewiesen und ganz besonders kommt ihm das Verdienst zu, den aetiologischen Zusammenhang gewisser isolierter Hirnnervenlähmungen mit der infantilen Spinallähmung erkannt zu haben. Je nachdem können im Krankheitsbild die spinalen oder cerebralen Symptome im Vordergrund stehen und es gibt Fälle, welche nur Symptome von Seiten des Bulbus, Pons und Gehirnstammes zeigen: die bulbäre oder pontine Form. Am häufigsten ist hier der Facialis betroffen und zwar in der Regel sowohl der obere wie auch der untere Ast. In mehreren Fällen accoziierte sich der Lähmung des Facialis eine solche des Hypoglossus (Wickmann, Lewandowsky). Die Facialislähmung ist in der Regel einseitig, nur in seltenen Fällen ist eine Diplegia facialis beobachtet worden (Ed. Müller, zit. n. Wickmann)' Von Augennervenlähmungen sind solche, die auf einer Affection des Abducens und Oculomotonius beruhen, nicht selten beobachtet worden. In einigen Fällen von Medin und Wickmann combinierte sich eine Abducens — und Oculomotoriuslähmung, evtl. mit Beteiligung des Trochlearis. Es kommt dann zu einer mehr oder minder vollständigen Ophthalmoplegie. Auch der Optikus kann in seltenen Fällen von Heine — Medinscher Erkrankung beteiligt sein. Eine Störung im Bereich des Trigeminus mit Lähmung der Kiefermuskulatur ist mehrfach beobachtet (Heine, Hoffmann, Wickmann). Auch die Funktionen des 9., 10. und 11. Hirnnerven können betroffen sein. So wurde in mehreren und dann meist tötlichen Fällen eine Schluckstörung beobachtet und zwar trat diese Schlundlähmung in einigen Fällen ganz isoliert auf. Wickmann konnte in einem Falle eine halbseitige Gaumensegellähmung als einziges Symptom konstatieren, in einem anderen Falle eine fast isolierte Beteiligung des Accessorius. Auch Laesion der Vaguskerne ist im Verlauf der Krankheit beschrieben, sich äußernd in anfallsweise auftretenden Respirationsbeschwerden mit gleichzeitiger Tachycardie.

Multiple Sclerose.

An der Spitze der Hirnnervenlähmungen bei multipler Sclerose stehen jene der Augenmuskeln, deshalb so von Bedeutung, weil sie initial auftreten und oft nur durch den Nachweis einer Augenmuskellähmung es möglich wird, die Multiziplität des Prozesses zu erweisen. Bezüglich der Häufigkeit ihres Vorkommens bestehen beträchtige Divergenzen. Uhthoff beziffert sie mit 17 bis 18%, Müller gibt 46% an, wobei er insbesondere auf die flüchtigen Paresen und Diplopien hinweist. Am häufigsten ist der Abducens betroffen; weiter finden sich isolierte Affectionen einzelner externer Muskeln des Oculomotorius nicht selten. (Ptosis). Kunn beschreibt Strabismus concomitans; Blicklähmungen gewinnen wegen der lokalisatorischen Beziehungen erhöhtes Interesse

(pontine Fälle von Schuster-Bielschowsky, Maß, Uhthoff, Müller). Die inneren Augenmuskeln sind weit seltener betroffen. Eine Differenz der Pupillenweite wird nicht selten beobachtet und ist häufig bedeutungslos, weil sie nach Marburg nicht selten mit Optikusveränderungen zusammenhängt. Von den anderen Hirnnerven ist der motorische Trigeminus am seltensten betroffen, obwohl hier und da einmal Kaumuskelschwäche verzeichnet wird (Berger). Häufiger ist der Facialis afficiert, und zwar meist dessen Mundast als Begleiter einer Hemiplegie, wie Redlich es betont und Müller und Marburg es bestätigten. Es ist einleuchtend, daß er in Gemeinschaft mit dem Trigemius gelegentlich bei den pontinen Formen der Sclerose betroffen sein wird. Der motorische Vagus resp. der Ambiguus zeigt sich besonders bei den bulbären Formen gerne afficiert; hier ist Gaumensegel — und Schlinglähmung sowie Stimmbandparese nicht selten zu finden (Schuster-Bielschowsky, Marburg). Der sympatische Vagus ist weit weniger häufig gestört. Abnorme Beschleunigung der Herzaktion wird von Müller berichtet, sowie eine Combination mit Tachycardie von paroxysmalen Typus; auch Berger fand Herzklopfen mit Dyspnoe. Erbrechen von cerebralem Charakter findet sich nicht selten. Laesionen im Gebiete des Hypoglossus sind ebenfalls relativ häufig bei bulbären Fällen berichtet worden (Marburg). Die große Bedeutung der Optikuserscheinungen liegt in der Häufigkeit ihres Auftretens, sowie in dem initialen Auftreten derselben. Uhthoff gibt ihre Häufigkeit mit 50% an; sie sind häufiger als die Sehstörung bei allen anderen organischen Nervenleiden, vielleicht ausschließlich des Tumor cerebri. Diese Sehstörungen treten am häufigsten als retrobulbäre Neuritis in Erscheinung. Vom Acusticus sind die Erscheinungen im Gebiete des N. cochlearis selten. Oppenheim berichtet über anfallsweise auftretende Schwerhörigkeit, Ed. Müller über Hyperaesthesia acustica; Berger findet in ca. 10% seiner Fälle Ohrensausen. Objektive Vestibulariserscheinungen sind kaum beobachtet. Relativ häufig besteht Schwindel, der besonders initial sich gern bemerkbar macht und wohl auf eine Schädigung des vestibulären Systems zu beziehen ist. Auf eine solche ist wohl auch der Nystagmus zu beziehen, eins der Kardinalsyptome nach Charcot. Störungen von Seiten des Geruchs und Geschmacks werden bei der multiplen Sclerose meist nicht verzeichnet, obwohl sie nach Marburg vorkommen.

Kleinhirnabscess.

Bei Kleinhirnabscessen sind alle Erscheinungen der Reizung und Lähmung von Hirnnerven beobachtet (Facialis, Acessorius, Abducens, Trigeminus). Wichtig ist, daß wie beim Tumor, die Nachbarschaftserscheinungen von der dem Sitze des Kleinhirnabscesses entgegengesetzten Seite der Medulla oblongata ausgehen können, weil der Druck des Abscesses in einer Weise wirken kann, daß die contralaterale Seite der Medulla mehr als die homolaterale

geschädigt wird. Man kann dann contralaterale nucleare oder radiculäre Hirnnervenlähmungen oder gleichseitige Hemiplegien obachten. (Lewandowsky). Für Abscesse im Bereich der mittleren Schädelgrube sind etwaige Oculomotorius Symptome charasteristisch, die bei Kleinhirnabscessen recht selten sind, da der Oculumotorius zu weit oralwärts liegt. Bei Stirnlappenabscessen ist einseitige Anosmie beobachtet worden (Lewandowsky), eine gekreuzte von Habermann.

Bulbärparalyse, amyotrophische Lateralsclerose.

Unter progressiver Bulbärparalyse wird eine fortschreitende Degeneration im Bereich der motorischen Kernregion der Oblongata verstanden. Die Bezeichnung Paralysis glossolabio-pharyngea deutet die Gebiete an, innerhalb deren die Krankheit sich abspielt. Sie befällt die Kerne des Hypoglossus, des Facialis, des Glosopharyngeus, des motorischen Trigeminus und des Vagus-Accessorius; die Erkrankung ist fast immer doppeltseitig. Fälle von halbseitiger Bulbärparalyse sind von Pel, Erb, Wiener u. a. beschrieben. Sie sind meistens gekennzeichnet durch stürmischen Verlauf und nähern sich der acuten (apoplectischen) Form der Bulbärparalyse mit rasch einsetzender Zungen-, Gaumen- und Schlundlähmung; ihr anatomisches Substrat ist in einer Cirkulationsstörung mit consecutiver Degeneration oder Erweichung des entsprechenden Kerngebietes zu suchen. Die amyotrophische Lateralsclerose ist ein der Bulbärparalyse nahe verwandtes Krankheitsbild und in fast allen Fällen mit ihr vergesellschaftet, besonders in den vorgerückten Stadien der Erkrankung. Umgekehrt zeigt auch die Bulbärparalyse mitunter Symptome der amyotrophischen Lateral-Sclerose; es ist daher anzunehmen, daß beide Affectionen eng miteinander verknüpft sind; im Laufe der Entwicklung der Lateralsclerose ist eine vorübergehendse, vorwiegend einseitige Bulbuserkrankung mit entsprechenden Lähmungen einzelner Hirnnerven denkbar. Erwähnt werden sollen hier noch 2 Krankheitsbilder, die evtl. differentialdiagnostische Schwierigkeiten bieten, Die asthenische Bulbärparalyse, die Myasthenia gravis pseudoparalytica und die Myotonia atrophica. Bei beiden werden anatomische Veränderungen am Nervensystem vermißt. Die Hauptkennzeichen der asthenischen Bulbärparalyse ist eine abnorm rasche Erschöpfbarkeit der willkürlichen Muskeln und anfangs vorübergehende, später dauernde Paresen. Mit Vorliebe werden die Augen-, Gesichts- und Schlundmuskeln von dem Leiden ergriffen. Die Myotonia atrophica ist eine Combination der Thomsenschen Krankheit mit Athrophien im Gebiet der Gesichts- und Kaumuskeln, sowie der Unterarme, der kleinen Handmuskeln etc.; häufig kommt zu Sprach- und Schluckstörungen. Bei beiden Krankheitsbildern ist vorübergehend ein einseitiges Befallensein der Muskulatur denkbar und eine Verwechselung mit ehten Hirnnervenkrankheiten möglich.

Die echte Syringobulbie im Sinne Schultzes, wozu nur die Fälle gerechnet werden, die mit bulbären Symptomen angefangen haben und die auch im weiteren Verlauf durch diese Symptome ausgezeichnet sind, gilt in der Literatur für relativ selten. Schlesinger hat unter seinem Material von mehr als 100 Syringomyelien nur zwei Syringobulbien; auch er betont die Seltenheit und nennt noch einige Fälle anderer Autoren. Nach ihm sind nur wenige Fälle echter Syringobulbie beschrieben worden (Reich, R. H. Förster, Erb). Meist wird als Syringobulbie eine Form von Syringomyelie mit bulbären Erscheinungen bezeichnet, auch wenn diese nur eine secundäre Bedeutung im Krankheitsbild haben. Von den meisten Autoren wird die Einseitigkeit des Prozesses als charakteristisch für die Krankheit beschrieben (Schlesinger, Haenel-Eine doppelseitige ist kürzlich von ter Braak und Krause (4) beschrieben worden. Pathologisch-anatomisch handelt es sich bei der Syringobulbie um Gliose und Zerfall, welche in wechselndem Ausmaße zusammen angetroffen werden und als deren Resultat die bekannte Spaltbildung, vorzüglich der grauen Substanz sich ergibt. Welche Hirnnerven und in welcher Gruppierung dieselben befallen werden, hängt von der mehr oder weniger zufälligen Ausbreitungsweise des anatomischen Prozesses im Bulbus ab. Am häufigsten erkrankt der N. 5, dann der N. 10. und 11, fast immer einseitig. In der Regel reicht der pathologische Prozeß nicht über den Facialiskern hinaus, wenn auch von Westphal (5) Blutungen mit verschiedenen Uebergangsstadien zu gliösen Herden bis in die Kerne von N. 3 und 4 hinauf, von Spiller (Haenel) Spaltenbildung beschrieben ist, die sich von der Sacralregion durch das ganze Rückenmark, die Medulla oblongata, die rechte Seite der Brücke, den rechten Hirnschenkelfuß, die innere Kapsel bis hinauf zum Kopf des Nucleus caudatus hinzog. Von Westphal wurde auch darauf hingewiesen, daß der relativ häufige apoplectiforme Beginn und die schubweise Entwicklung der Syringobulbie auf einen engen Zusammenhang der Erkrankung mit Gefäßerkrankungen im Bulbusbereich weise. Die Laesion kann die Hirnnerven in ihrem Kernteile, wie auch in ihrem intramedullären Verlauf schädigen. Abweichung der Zunge nach einer Seite mit oder ohne degenerative Athrophie der Muskulatur kommt isoliert anscheinend nicht so häufig vor, als wie in Verbindung mit Symptomen von Seiten der eng benachbarten N. 11 und 10 (Haenel). Das Jacksonsche Syndrom, das in Hemiatrophie der Zunge und gleichzeitiger Gaumen- und Stimmbandlähmung besteht, bildet einen ziemlich typischen Befund bei Syringobulbie. Die Funktion der Zunge beim Sprechen und Schlucken ist auch bei vorgeschrittener Atrophie oft wenig beeinträchtigt. Erst bei Beteiligung des Gaumens steigern sich die Schluckbeschwerden und nimmt die Sprache nasalen Beiklang an. Bleibt die Zunge intakt, so ist ein weiteres typisches Syndrom das Avellische: einseitige

Lähmungen von Stimmband und Gaumen. Hier ist die Lähmung auf den inneren Ast des N. 11 beschränkt, während bei dem 3. Syndrom dieser Reihe, dem Schmidtschen, durch Befallensein des ganzen Accessorius außer Stimmband und Gaumen auch der M. trapezius und sternocleidomastoideus der gleichen Seite an der Lähmung teilnehmen. Iwanow (n. Oppenheim) fand die Gaumenlähmung in 35 Fällen von Syringobulbie noch zahlreicher (32 mal) als die Kehlkopfsymptome (28 mal) und vertritt mit Schlesinger die Ansicht, (zit. nach Haenel) daß von allen Hirnnerven der N. 10 am häufigsten beteiligt sei. Motorisch handelt es sich meist um eine Parese oder Lähmung des einen Recurrens. Als Vaguskernsymptome sind ferner chronische Dyspnoe ohne Posticuslähmung, Anfälle exspiratorischer Apnoe, krampfhaftes Schluchzen, Larynxkrisen ähnlich den tabischen und plötzlicher Tod in Respirationslähmung verzeichnet. (Manson). Die Sprache nimmt mitunter einen monotonen, scandierenden Charakter an, seltener trägt sie bulbärparalytische Züge. Unabhängig von den motorischen und häufiger vereinigt mit denselben können sensible- und Refexstörungen im Kehlkopf- und Schlundgebiet sich ausbilden; der Würg- undHustenreflex kann verloren gehen, auch dissoziierte Anaesthesie für Temperatur und Schmerz sind von Schlesinger gefunden worden. Von Geschmackslähmungen sind am auffälligsten solche, die sich nur auf einzelne Qualitäten beschränken: eine dissoziierte Lähmung, bei der z. B. ein Patient von Spiller auf der atrophischen Zungenhälfte alle Geschmacksreize als süß bezeichnete, ein solcher von Hitzig auf der hinteren Zungenhälfte nur bitter empfand, einer von Schlesinger alle Qualitäten außer bitter erkannte. Mitunter besteht Salivation auch ohne begleitende Schlingstörung. Vom 8. Gehirnnerven ist der Cochlearis nur höchst selten betroffen, eher noch der Vestibularis, wenn es auch manchmal schwer halten dürfte, während der Krankheit auftretende Schwindelanfälle eindeutig auf den Vestibularisapparat zu beziehen. Ebenso verhält es sich mit dem Nystagmus, oft das einzige bulbäre Symptom einer Syringomyelie. Das anastomische Substrat wird dabei gesucht in einer Laesion der Verbindung zwischen absteigender Vestibulariswurzel und Fasciculus longitudinalis post. (Leidler und Barre). Facialisparesen kommen leichter wie echte Lähmungen als Folge einer Syringobulbie zur Beobachtung. Haenel erwähnt einen Fall, der außer Hemiatrophie der Zunge eine Parese des rechten Mund- und Stirnfacialis kombiniert mit Blepharospasmus auf derselben Seite hatte. Halbseitigkeit der Lähmung ist gegenüber der echten Bulbärparalyse die Regel. Die elektrische Erregbarkeit ist, ähnlich wie bei der Körpermuskulatur, nur ausnahmsweise im Sinne der Entartungsreaktion verändert. Mit am häufigsten unter den Hirnnerven, statistisch gleich nach dem Vago-Accessorius kommend, ist der Trigeminus befallen, nicht selten als einziger Hirnnerv. Die motorische Portion des N. 5 ist entsprechend der cerebraleren Lage ihres Kern-

gebietes, erheblich seltener beteiligt als die sensible; ebenso sind Anomalien der Tränensecretion und trophische Störungen selten beschrieben. Von einseitigem Fehlen des Corneal-Nies- und Rachenreflexes berichtet Gerber (zit. n. Haenel). Die sensible Portion ist recht häufig betroffen. Schmerzen, Par- und Hyperaesthesien können den Ausfallserscheinungen vorangehen, tun das aber keineswegs regelmäßig, sodaß sich die Ausfälle erst bei spezieller Untersuchung enthüllen. Die sensiblen Störungen im Trigeminusgebiet bei Syringobulbie gelten als das klassische Beispiel dissoziierter und segmental begrenzter Sensibilitätsdefecte, sodaß man mitunter das Fortschreiten des Prozesses hieran ablesen kann. Relativ selten sind echte Augenmuskellähmungen, Ptosis, Pupillendifferenz, Mydriasis und Miosis, Entrundung, träge Lichtreaktion, reflectorische Lichtstarre. Da, wie oben schon erwähnt, die Spaltenbildung so gut wie nie höher als bis in den Facialiskern reicht, hat man zur Erklärung der Augenmuskelsymptome und besonders der mehrfach beobachteten Stauungspapille, Neuritis optica, secundären und genuinen Optikusatrophie, besonders auf einen evtl. complizierenden Hydrocephalus zurückgegriffen, der z. B. von Hinsdale (n. Haenel) in über 10% der Fälle nachgewiesen werden konnte. Geruchsstörungen dürften stets auf Complikationen zurückzuführen sein. Die Kenntnis der Syringobulbie ist deshalb besonders wichtig, weil bei sehr langsam wachsenden Geschwülsten, z. B. Gliomen, die sich halbseitig entwickeln, ein der Syringobulbie entsprechendes Symptomenbild (halbseitiges Ergriffensein von Vagus, Glossopharyngeus. Hypoglossus, dissoziierte Sensibilitätsstörungen im Gesicht vom segmentalen Typus etc.) durch längere Zeit anhaltend zur Beobachtung kommt.

Tabes dorsalis.

Im Verlaufe einer Tabes dorsalis kann nach Schaffer jeder Hirnnerv betroffen werden, abgesehen von doppelseitigen bulbären Lähmungen, die ein der progressiven Bulbärparalyse ähnliches Krankheitsbild geben. Berger-Marburg gaben eine Zusammenstellung jener Arbeiten, die über Tabesfälle mit Affection der Hirnnerven berichten. In 23 Fällen wurde am häufigsten, überwiegend doppelseitig, 20 mal, die Erkrankung des Glossopharyngeo-Vagus (Schlingstörungen, Kehlkopfstörung, Herzaffection, Geschmacksstörung) beobachtet; 13 mal war der Hypoglossus angegriffen, 19 mal wurden Augenmuskelstörungen verzeichnet, überwiegend seitens des Oculomotorius, seltener von seiten des Abducens bezw. Trochlearis. Der sensible Trigeminus erwies sich 13 mal krank. Parese des Facialis zeigte sich 12 mal, der nervöse Hörapparat war 4 mal affiziert. Der Accessorius erwies sich in allen Fällen intact. Dargein und Plazy (6) fanden kürzlich bei einem Tabiker mit zahlreichen Hinterstrangssymptomen eine partielle Lähmung des 3., totale des 6., partielle des 9., 10., 11. und 12. Hirnnerven auf der linken Seite.

Fälle von Cysticerkenmeningitis finden sich in der Literatur in der Regel unter der Bezeichnung Cysticercus racemosus veröffentlicht. Der Cysticercus zeigt an der Hirnbasis eine von der gewöhnlichen Configuration der Cysticerkenblase so abweichende Wachstumsart, das Virchow, der 1860 zuerst diese Form beschrieb, Bedenken trug, die Gebilde als Cysticerkenblase anzusprechen. Zenker wies 1882 in einem derartigen Gebilde einen Finnenkopf vom Bau des Scolex des Cysticerus cellulosae nach. Die basale Cysticerkenmeningitis stellt, wie die bisher veröffentlichen Fälle zeigen, ein bösartiges Leiden dar, das den Tod nach längeren Siechtum zur Folge hat. Das Absterben der Cysticerken führt keineswegs zu einer Heilung oder wesentlichen Besserung. Die chitinösen Membranen sind offenbar außerordentlich wiederstandsfähig und fallen nur sehr langsam der Resorption anheim. Sie üben nach dem Absterben der Parasiten als Fremdkörper einen dauernden Reiz aus und veranlassen einen chronischen Entzündungsprozeß, der nicht zur Ausheilung gelangt. Klinisch bildet die Cysticerkenmeningitis ein Krankheitsbild, das am meisten Aehnlichkeit mit der basalen Hirnlues hat, wenn auch ausgesprochene Hirnnervenlähmungen relativ selten sind. In der Regel findet man nach Henneberg nur eine leichte Abducens- und Facialisschwäche. Dazu kommen leichte Reiz- und Ausfallserscheinungen von Seiten des Trigeminus (Schmerzen Hypaesthesie, Herabsetzung des Cornealreflexes) oder des Hypoglossus und Glossopharyngeus (Benda). Dauernde schwere Erscheinungen von seitens des Oculomotorius sind bisher nur selten beobachtet worden. So bestand z. B. nach Henneberg in einem Fall von Clarke Ptose, Mydriasis und Pupillenstarre links,, später Ophthalmoplegie links und Parese des Rectus internus rechts. Die Obduktion ergab keine typische Cysticerkenmeningitis, sondern nur eine einzelne Blase, die auf den Oculomotorius einen Druck ausgeübt hatte. Noch seltener scheint der Acusticus in Mitleidenschaft gezogen zu werden. Taubheit fand sich in den Fällen von Benda und Henneberg, Abnahme des Gehörs bei einer Patientin Westphals. Ganz vereinzelt sind die Beobachtungen, die sich auf die Laesion des Olfactorius und des Hypoglossus beziehen. In einem Falle Marchands (zit. n. Lewandowsky) bestand Herabsetzung des Geruchsinnes besonders rechts; bei der Section fand sich eine durch einen Cysticercus bedingte Druckerweichung des rechten Olfactorius. In einem von Virchow zitierten Falle von Dupuytren bestand halbseitige Atrophie der Zunge, die dadurch bedingt war, daß eine Cyste in das Foramen condyloides eingedrungen war. Flüchtige Hirnnervenparesen sind häufiger bei Rautengrubencysticercus beschrieben, am häufigsten solche des Abducens und des Oculomotoriens, (Oppenheim, Cramer) jedoch auch des Facialis und Hypoglossus. (Oppenheim.)

Bei der Gehirn- und Rückenmarkslues erkrankt primär nicht das Nervengewebe, d. h. Ganglienzellen und Nervenfasern, sondern die Gefäße bezw. die Meningen. Hierbei lassen sich im allgemeinen 3 verschiedene Erkrankungsformen, unterscheiden: 1. die vasculäre Form, 2. die meningitische Form, 3. die gummöse Form. Besonders häufig ist die Gefäßerkrankung; eine hier besonders interessierende Form ist unter dem Kapitel Aneuysmen abgehandelt. Die meningitische Form besteht in einer diffusen kleinzelligen Infiltration der weichen Hirn- und Rückenmarkshäute, die von einem rötlich-grauen durchscheinenden Granulationsgewebe durchsetzt sind; dieses besitzt Neigung zu herdförmiger speckiger (gummöser) Nekrose und wandelt sich oft stellenweise in derbes schrumpfendes Schwielengewebe um. Am Gehirn wird mit Vorliebe die Gehirnbasis befallen, sodaß speziell die Hirnnerven von dem entzündlichen Gewebe umhüllt werden; doch greift der Prozeß mitunter auch auf die Convexität über. Luetische Gummiknoten treten entweder in Form multipler kleiner Geschwülstchen in den weichen Häuten bezw. in der Nachbarschaft der Gefäße, oder seltener als solitäre Gebilde auf, die dann meistens von der Dura ihren Ausgng nehmen und klinisch sich mit dem Bilde des Gehirntumors decken. Häufig sind die verschiedenen anatomischen Formen bei demselben Fall nebeneinander vorhanden. Die meningitische Form bewirkt am Gehirn meist die Symptome der basalen Meningitis unter besonderer Beteiligung der Hirnnerven. Mit Vorliebe ist die Gegend des Chiasma und des interpedunculären Raumes ergriffen, worauf schon Virchow hingewiesen hat. Die Augenmuskelnerven sind besonders häufig in den Bereich des meningitischen Exsudats resp. der meningitischen Schwiele einbezogen. Während ähnlich dem basalen Exsudat bei der Meningitis tuberculosa in der Mehrzahl der Fälle die basale syphilitische Meningitis die ganze Basis oder den größeren Teil derselben befällt, kommt auch eine engere Begrenzung vor. So erwähnt Oppenheim, daß nur das Chiasma opticum oder nur der Ocolomotorius an einer Stelle seines Verlaufs von der Neubildung betroffen ist; auch zitiert Oppenheim Fälle, in denen eine syphilitische Neubildung am Trigeminus, am Ganglion Gasseri oder an den Ursprüngen einzelner anderer Hirnnerven sich befand. Bei der syphilitischen Meningitis können die Hirnnervenstämme auf mehrfache Weise geschädigt werden: der luetische Prozeß kann auch auf sie übergreifen und in ihnen dann selbstständig weiter wuchern, oder die meningitischen Produkte können durch einfachen Narbenzug sie schädigen. Wie bereits erwähnt, werden die Nn. optici und die Augenmuskelnerven am häufigsten von der basalen Meningitis mit einbezogen; relativ selten wird nach Nonne auch der Facialis mit afficiert, seltener der Nervus Trigeminus, noch seltener der N. acusticus

und am seltensten die 4 letzten Hirnnerven, Glossopharyngeus, Vagus, Accessorius und Hypoglossus. Die einzelnen Hirnnerven können isoliert ergriffen sein, sie können auch isoliert nur einseitig erkrankt sein, doch sind dies relativ seltene Ausnahmen. Die durchgehende Regel ist, daß mehrere anatomisch hintereinander gelegene Gehirnnerven in den Krankheitsprozeß einbezogen werden und daß die Basis sich als beiderseits krank zeigt, auch hierin, wie schon erwähnt, der tuberkulösen Basalmeningitis gleichend. In der Literatur sind relativ wenig Fälle verzeichnet, in denen eine Herabsetzung oder Aufhebung des Riechvermögens gefunden wurde. C. Westphal (7) beschrieb einen Patienten, bei dem Geruchstäuschungen vorkamen. Die anatomische Untersuchung nach der Section ergab Adhaerenz des rechten Bulbus olfactorius und Einlagerung von gummösen Knötchen in der benachbarten Pia. In einem anderen Falle von Westphal, in dem die klinische Diagnose „Hirntumor im Frontallappen" gelautet hatte und die Sektion eine chronisch gummöse Meningitis an der Basis des rechten Frontallappens aufdeckte, war rechtsseitige Anosmie intra vitam festgestellt worden. Nonne (8) teilt einen Fall rechtsseitiger Anosmie bei Gummi im rechten Frontallappen mit Meningitis gummosa basalis lobi frontalis dextr. mit. Nonne zitiert noch einen ähnlichen Fall von Rumpf. Außerdem sind Fälle beschrieben, in denen die Anosmie auf Drucksteigerung in der Schädelhöhle zurückgeführt wurde (Quincke), in einigen anderen Fällen waren teils schwere anderweitige Störungen wie epileptiforme Krämpfe und Hemiplegien, teils andere basale Symptome von seitens des N. opticus (Petersen), des N. opticus und Trigeminus (Hulke) vorhanden. Es handelte sich anatomisch um circumscripte oder diffus infiltrierende gummöse Neubildungen. Der N. opticus kann primär u. secundär erkranken, die häufigere Erkrankungsart ist die secundäre. Darauf, daß bei Syphilitikern eine Optikuserkrankung ganz überwiegend häufig nur eine Teilerscheinung einer luetischen basalen Meningitis ist, ist von Uhthoff, Igersheimer, Nonne u. a. hingewiesen worden. Primär kann der N. opticus in seinem ganzen Verlauf von den primären Opticusganglien, d. h. den vorderen Vierhügeln, dem Pulvinar des Sehhügels und den äußeren Kniehöckern abwärts erkranken. Unter „„primär" ist zu verstehen, daß die nervöse Substanz selbst, ohne Vermittlung der Gehirnhäute resp. der eine Fortsetzung derselben bildenden Scheiden, von den Syphilisprodukten erfaßt wird. Häufiger als primär erkranken die Nn. optici secundär, und zwar werden sie entweder von gummösen Wucherungen umlagert, oder der Nerv leidet durch die infiltrierende gummöse Meningitis. Igersheimer behauptete (n. Nonne), daß es beweisende Fälle für primär entstandene Opticuserkrankungen bei Lues cerebri überhaupt nicht gebe. Die Meningitis kann sich darauf beschränken, daß sie den N. opticus durch Druck schädigt, 2. ist es kein seltenes Vorkommen, daß die gummösen Entzündungen sich zwischen die Nervenfasern

selbst hineindrängen und zu einer interstitiellen syphilitischen Neuritis führen, welche ihrerseits wieder eine secundäre Atrophie der eigentlichen Opticusnervenfasern herbeiführt. Der Opticus kann auch in seiner ganzen Totalität gummös degenerieren, wie Uhthoff (9) einen Fall beschreibt, oder aber es findet eine eigentliche Infection der Nerfenfasern selbst seitens der von den Meningen her vordringenden entzündlichen Produkte statt und es kommt damit indirekt zu primären parenchymatösen Degenerationen. Es ist nicht Zweck der Abhandlung, auf klinische Erscheinungsformen, Neuritis, Stauungspapille, einfache Atrophie, Gesichtsfeldeinschränkungen etc. einzugehen, es bleibt zu constatieren daß die Hirnlues nur ausnahmsweise zu totaler Erblindung führt, im Gesegensatz zum Tumor und zu verschiedenen nicht-syphilitischen Formen der Meningitis. Uhthoff sah in seinem großen Material von basaler luetischer Meningitis (267 Fälle) eine einseitige dauernde Erblindung nur 7 mal. Sitzt der syphilitische Prozeß allein in der vorderen Schädelgrube, so kann unter Umständen außer Opticus der N. olfactorius, evtl. auch der 1. Ast des Trigeminus mit erkrankt sein. Ist die Erkrankung in der mittleren Schädelgrube, um die Hypophyse herum, localisiert, werden neben Chiasma vorwiegend die Augenmuskelnerven befallen. Endlich wird eine Erkrankung in der hinteren Schädengrube die Augenmuskelnerven wieder verschonen und mit Vorliebe die Nerven vom Trigeminus an bis zum Hypoglossus hinunter befallen. Es zeigt sich jedoch, daß das Symptomenbild der basalen syphilitischen Meningitis ein recht sprunghaftes ist und sich keineswegs schematisieren läßt. Daß Augenmuskellähmungen schon frühzeitig nach der Infection auftreten können, ist häufiger beobachtet worden; so sahen Wilbrand und Saenger bereits 3 Monate nach der syphilitischen Infection bei einem 30jährigen Mann eine linksseitige Oculomotoriuslähmung auftreten, die unter spezifischer Behandlung zur Heilung kam. Aehnliche Beobachtungen sind berichtet von Saenger u. a. Das Häufigere ist jedoch, daß die Augenmuskellähmungen in den späteren Stadien der Lues sich entwickeln. Aus der anatomischen Betrachtung des Oculomotoriusverlaufs ergibt sich schon von vornherein, daß er unter allen Hirnnerven nächst dem Opticus am häufigsten erkranken kann. Uhthoff fand an einem Sectionsmaterial von 167 Fällen syphilitischer Basalmeningitis den Oculomotorius 66 mal, den Abducens 29 mal und den Trochlearis nur 6 mal erkrankt. An 100 klinischen Fällen fand er 15 mal einseitige Oculomotoriuslähmungen, 15 mal doppelseitige und 4 mal einseitige mit gekreuzter Körperlähmung. Die totale Lähmung des Oculomotorius, d. h. also Lähmung aller seiner äußeren und inneren Zweige, steht an Häufigkeit hinter der partiellen Lähmung einzelner Zweige weit zurück; so fand nach Nonne Alexander den Oculomotorius 19 mal total und 145 mal partiell gelähmt. Fälle von isolierter einseitiger completter Oculomotoriuslähmung sind selten und u. a.

von Nonne und Dineur publiziert. Viel häufiger ist der Oculomotorius mit anderen Gehirnnerven zusammen erkrankt, meistens mit N. 2—5 evtl. — 8 zusammen. Von Mauthner wurde die Lehre aufgestellt, daß der Oculomotoriusstamm erkrankt sei, wenn alle Zweige des Oculomotorius functionell geschädigt wären und daß umgekehrt einer partiellen Oculomotoriuslähmung die Erkrankung einer partiellen Kerngruppe entspräche, Uhthoff hat jedoch bewiesen, daß bei scheinbar gleichmäßiger Erkrankung des Oculomotoriusstammes es zur Functionstörung nur einzelner Muskeln kommen kann. Eine überaus sorgfältige Zusammenstellung des wirklich Vorkommenden verdanken wir Wilbrand und Saenger. Zunächst kommen, wenn auch sehr selten, perineuritische Veränderungen einzelner intraorbitaler Zweige des Oculomotorius vor. Siemerling (zit. n. Oppenheim) beschrieb einen Fall, bei dem eine basale gummöse Erkrankung längs des Nervenstammes in die Orbita hinein und dort längs der einzelnen Nervenzweige weiter gekrochen war. Häufiger sind die Beobachtungen, die eine secundäre Erkrankung des Oculomotorius in der Fissura orbitalis sup. beweisen: da hier Oculomotorius, Trochlearis, Abducens, erster Ast des Trigeminus in der engen Spalte, deren knöcherne Begrenzung ebenso wie das die Fissur abschließende periorbitale Gewebe nicht selten syphilitisch erkrankt, dicht bei einander liegen, so wird hier ein ganz charakteristisches Bild zustande kommen, das sich aus Amaurose, Lähmung aller äußeren und inneren Augenmuskeln, Anaesthesie im ersten Trigeminusast, evtl. Schmerz in der Tiefe der Orbita und evtl. leichtem Exophthalmus zusammensetzt. (Graefe, 11). Fälle primärer Erkrankung des Oculomotoriusstammes, sei es, daß es sich um wirklich interstitielle Entzündungen im Nerv oder im Nerven selbst sitzende kleine Gummen handelte, sind von Westphal, Kahler u. a. beschrieben. Weiter liegen Beobachtungen vor, die eine Compression des Oculomotorius durch syphilitische Exostosen oder gummösen Neubildung an der Basis aufwiesen (Uhthoff, Fall 15). Die häufigste Ursache stellt aber eben die gummöse Meningitis dar, die entweder den Nerv einfach umschnürt und komprimiert, oder in Gestalt von Neuritis und Perineuritis gummosa sich auf ihn direkt fortsetzt. Daß trotz dicht umlagernder gummöser Geschwulstmassen die Function desselben für die Nervenleitung in Tact bleiben kann, zeigt ein Fall Uhthoffs (Fall 9). Im Kern- oder Wurzelgebiet können Gummata direkt zerstörend sich einstellen oder diese Gebiete können durch Herde in der Brücke und in den Großhirnstielen geschädigt werden. Trotzdem man, da die einzelnen Zweige des Oculomotorius häufig isoliert gelähmt werden, erwarten könnte, daß auch eine isolierte Kernerkrankung häufig ist, so ist doch nach Wilbrand und Saenger und nach Nonne noch kein einschlägiger Sectionsbefund bekanntgeworden, sondern die bisherigen anatomischen Untersuchungen zeigten fast

immer eine Erkrankung des Oculomotoriusstammes an der Basis. Es scheint also so zu sein, daß der Stamm, auch wenn er in seiner Totalität von der syphilitischen Neubildung, der syphilitischen Schwiele, erfaßt ist. oft nur in einem Teile seiner Fasern erkrankt ist. Auch die Ophthalmoplegia exterior oculomotorii ist, wie die Erfahrung gelehrt hat, meistens durch eine Erkrankung des Stammes bedingt (Nonne). Von der Lähmung einzelner äußerer Zweige des Oculomotorius ist die des Lidhebers, also die Ptosis, ganz besonders häufig; sie ist häufig die einzige Augenmuskellähmung bei der Lues und fast pathognomonisch für Lues. Daß sie nucleär bedingt sein kann, muß man bei der isolierten Lage des für den M. levator palpebrae bestimmten Kerns annehmen. Dennoch weisen Wilbrand und Saenger darauf hin, daß ein beweisender anatomischer Befund für die Kernerkrankung syphilitischer Ptosis noch nicht erhoben ist. Hingegen vermögen dieselben Autoren 7 Fällen zusammenzustellen — unter Hinzufügung eines eigenen, in dem allerdings noch eine Reihe anderer Hirnnerven gelähmt war —, in denen die isolierte syphilitische Ptosis sich bei anatomisch nachgewiesener basaler Oculomotoriusstammerkrankung fand. Unter den Affectionen der inneren Oculomotoriuszweige ist besonders häufig die Pupillenlähmung — Mydriasis und Reaktionslosigkeit der Pupille auf Licht und Convergenz — und ihre Combination und Accomodationsparese resp. — Paralyse (Ophthalmoplegia interior). Des weiteren findet man nicht selten isolierte Starre der Pupille bei Lichteinfall, bei erhaltener Convergenz- und und Accomodationsreaction, weiter Anomalien in Gestalt von Anisocorie und Entrundung, in Form von Trägheit und Starre auf Lichteinfall allein, sowie von Aufhebung oder Herabsetzung von Licht- und Convergenzreaktion; die Anormalien können einseitig und doppelseitig auftreten. Schließlich ist noch zu betonen, daß isolierte reflectorische Pupillenstarre von Nonne u. Wohlwill bei einem Patienten gefunden wurde, der sowohl klinisch wie anatomisch keinerlei Zeichen einer Tabes, Paralyse oder Luescerebrospinalis bot, wenn auch feststeht, daß reflectorische und totale Pupillenstarre für Lues pathognomonisch ist. Echte reflectorische Pupillenstarre ist ferner beobachtet bei schwerem Alkoholismus von Margulies und Nonne; Kehrer und Bumke wiesen auf die Möglichkeit einer Neuritis retrobulbaris als Fehlerquelle hin. Sie dürften, wie auch bei den in der Literatur beschriebenen Fällen von reflectorischer Pupillenstarre bei Multipler Sclerose, nach Trauma capitis (Axenfeld) bei Diabetes (Westphal) und schließlich bei angenommener Kernaplasie wohl vorzüglich doppelseitig sein. Uhthoff fand bei 150 aus der Literatur gesammelten Fällen von Lues cerebrospinales, welche durch Section belegt waren, 27 mal eine Abducensaffection; unter diesen war er nur 6 mal doppelseitig, 21 mal einseitig ergriffen; er stellt sich hiermit also in einen auffallenden Ge-

gensatz zur Häufigkeit der doppelseitigen Erkrankung des Oculomotorius. Als anatomische Ursachen ergaben sich nach Uhthoff Ponsaffectionen in Gestalt von Erweichungen auf spezifisch-arteriitischer Basis und luetischen Neubildungen, ferner basale luetischer Erkrankungen und in seltenen Fällen auch eine Neuritis und Perineuritis des Nerven selbst. Wird der Abducens intrapontin ergriffen, so findet sich eine Functionsstörung meistens vergesellschaftet mit einer Facialislähmung, oder mit contralateraler Extremitätenlähmung; derartige Fälle sind von Uhthoff und Nothnagel beschrieben worden, sei es, daß es sich um Gummata handelte, oder auch, daß die Symtome durch eine Endarteriitis der Basilaris mit consecutiver Erweichung zustande gebracht wurden. Die einseitige Abducenslähmung ohne gekreuzte Facialis- oder Körperlähmung ist fast immer basal bedingt. Die Mitbeteiligung anderer Hirnnerven ist von der anatomischen Localisation der schädigenden Ursache abhängig. Während Uhthoff bei basaler Schädigung eine Mitbeteiligung des Optikus in fast 50 %, des Oculomotorius in ca. 65 %, des Trochlearis in 25 %, des Trigeminus in 45%, (immer einseitig), des Acusticus in 12 %, des Facialis in 33 %, der letzten Hirnnerven und Olfactorius so gut wie nie fand, zeigte sich beipontiner Affection der Facilialis relativ häufig betroffen, selten Oculomotorius und Trigeminus, nie Optikus und Trochlearis. Den Trochlearis fand Uhthoff unter 17 eigenen Sectionsfällen von Lues cerebrospinales 1 mal erkrankt, unter 150 fremden Sectionsfällen fand er ihn 6 mal ergriffen, in allen Fällen war er basal affiziert. Intranucleäre Degeneration des Trochlearis neben einer Degeneration der gleichseitigen spinalen Trigeminuswurzel beschrieb Cassirer (13) in einem Fall von Lues cerebrospinalis; mit Schiff zusammen hat Cassirer einen ähnlichen Fall veröffentlicht. Als Ursache einer klinisch constatierten Trochlearislähmung nahmen Gräfe, Uhthoff u. a. Druck durch die basale Neubildung, Ziemssen (zit. n. Nonne) neuritische und perineuritische Veränderungen an. In beiden Fällen Cassirers blieb unentschieden, ob die Kerndegeneration eine primäre war, oder ob sie eine rückläufige von einer primären Compression der Nerven durch eine basale war. Die Ursache dafür, daß der Trochelaris so selten erkrankt, ist darin zu suchen, daß seine Lage und seine Ursprungsverhältnisse geschützt sind (Uhthoff). Bemerkenswert ist, daß bei den erwähnten Fällen von Uhthoff, der Trochelaris niemals isoliert erkrankt war, sondern sich nur als eine Teilerscheinung einer multiplen Hirnnervenlähmung oder anderer lokaler Erkrankungen fand. Das gilt für die anatomisch untersuchten Fälle. Nur klinisch untersuchte Fälle isolierter Trochlearislähmung bei Luescerebri sind von Nieden (14) und Alexander beschrieben worden. Den Trigeminus fand Uhthoff unter den 17 selbst be-

obachteten Fällen von Lues cerebros-spinalis 3 mal. unter den 150 Sectionsfällen aus der Literatur 22 mal erkrankt. Die Häufigkeitsskala betreffs Mitergriffensein anderer Hirnnerven lautet beim Trigeminus nach Uhthoff: Optikus, Facialis, Oculomotorius, Abducens, Acusticus, Olfactorius, Trochlearis. Die anatomischen Befunde stellen sich dar als gummöse Degeneration des Nervenstammes und des Ganglion Gasseri, als Gummi am Austritt des N. trigeminus aus der Schädelhöhle, als gummöse Tumoren in der mittleren Schädelgrube z. B. der Sella turcica, des Keilbeins, als Compression von Stamm und Ganglion durch von der Dura mater ausgehende Wucherungen, als Wurzeldegenerationen (Oppenheim), als syphilitische Neubildung im Pons, Erweichungen in der Capsula interna auf Grund endarteriitischer Veränderungen. Die Beteiligung des Trigeminus kann bei der syphilitischen Basalmeningitis, entsprechend der mannigfaltigen Physiologie dieses Nerven, in vielfacher Beziehung zum Ausdruck kommen. Ueber Fälle von Erkrankung des Nervus trigeminus, die sich durch Anaesthesie im 1. Ast und durch Anschwellung der äußeren Teile in und um die Orbita als Periostitis der Orbita documentierten, hat Rumpf berichtet. Broadbend localisierte eine Anaesthesie im 1. und 2. Ast des Trigeminus auf die Gegend des Foramen rotundum, weil der Trochlearis, der dort nahe am Trigeminus liegt, mitbetroffen war. Einen Fall von Gummi am Ganglion Gasseri beschrieb Hugenin; Gummata an der Sella turcica mit Druck auf den Trigeminus sah Balfour. (n. Nonne). Alexander sah häufiger den Trigeminus gemeinsam mit den Nn. optikus, facialis, abducens und trochlearis erkranken und 4 mal sah er die Keratitis neuroparalytica als Ausdruck einer syphilitischen Trigeminuslähmung auftreten. Eine Degeneration der spinalen Trigeminuswurzel bei cerebraler Lues haben Oppenheim und Pick beschrieben; in allen Fällen war die Erkrankung eine einseitige im Gegensatz zur meistens doppelseitigen Erkrankung bei Tabes dorsalis. In Picks Fall fand sich als Ursache eine Zerstörung des Trigeminusgebietes durch eine Gummigeschwulst, in einem Fall von Cassirer wurde in der Ebene des Trigeminuseintritts eine hochgradige Meningitis basalis constatiert, demnach konnte die Degeneration der spinalen Trigeminuswurzel sehr wohl als Folge eines Drucks seitens der Meningitis aufgefaßt werden. In Oppenheims Fall mußte daran gedacht werden, eine secundäre Degeneration von einer Erkrankung des Ganglion Gasseri anzunehmen. Rumpf berichtete über einen einzigen Fall von Geschmacksstörung auf syphilitischer Grundlage; er führt einen Fall von Herabsetzung der Geschmacksempfindung an der linken Zungenspitze an, in dem es sich vielleicht um eine Beeinträchtigung des N. trigeminus in seinem basalen Verlaufe handelte; die Störung ging auf antiluetische Behandlung zurück, recidivierte später; 2 Jahre darauf trat Paralyse ein. Die Lähmung

des Facialis bei der Lues cerebro-spinalis kann relativ häufig mit der des Acusticus zusammen, in Combination mit Augenmuskellähmungen und in anderen variablen Combinationen auftreten. Wie bei den Augenmuskelnerven, kann auch der Facialis, der sich durch einen langen complizierten Verlauf auszeichnet, nucleär, radiculär und im Stamm getroffen werden. Wie schon beim Oculomotorius erwähnt, können die gummösen Massen an der Basis längs der Wurzel bis ins Kerngebiet vordringen. Nach Nonne sind die peripheren Facialislähmungen, wenn sie mit anderen Lähmungen, sei es solchen der Hirnnerven, sei es der Extremitäten, verknüpft sind, weit seltener als die pontinen; nicht ganz selten ist die isolierte Lähmung des N. facialis im sekundären Stadium der Syphilis. Bagatsch (zit. n. Nonne) beschrieb eine linksseitige peripherische Facialislähmung mit vollständigem Versiegen der Tränensecretion beim Weinen bei einem Syphilitiker im Secundärstadium. Daß es sich in solchen Fällen wohl nicht um eine basale Meningitis handelt, ergibt sich daraus, daß die anderen Hirnnerven immer frei bleiben, daß sonstige für eine basale Erkrankung typische Allgemeinsymptome fehlen und daß die Lähmung sich gegen spezif. Behandlung als refractär erwies. Nonne und andere Autoren haben früher angenommen, daß es sich infolge der syphilitischen Durchseuchung des Individiums um eine erhöhte Disposition zu „rheumatischen" Erkrankungen des Facialis handele. Seit der Salvarsanaera sind viele Fälle bekannt geworden, bei denen sich nach Einsetzen der Behandlung einer frischen Syphilis mit Salvarsan Facialislähmungen vom peripheren Charakter ausbildeten. Seither ist man mit der Annahme einer Neuritis rheumatica viel vorsichtiger geworden und neigt dazu, diese Fälle von früh auftretender Facialislähmung als echte syphilitische Erkrankung des Nerven aufzufassen. Der N. acusticus erkrankt durch Syphilis relativ häufig. Nicht häufig ist als Ursache einer syphilogenen Erkrankung des Höhrnerven eine Fortsetzung gummöser Prozesse des Felsenbeins oder eine Compression infolge periostitischer Verengerung des inneren Gehörganges; viel häufiger ist (Nonne) die Ursache basale gummöse Meningitis, analog den anderen Hirnnerven, auch konnte eine selbständige Neuritis gummosa und Perineuritis des Nerven nachgewiesen werden. Nicht selten werden gemeinsam mit dem Stamm auch Kerne und Wurzeln des Hörnerven ergriffen, endlich kommen auch einfache Degenerationserscheinungen im Kern- und Wurzelgebiet vor. Eine Erkrankung der Endausbreitung des N. acusticus im Labyrinth kommt auch ohne Erkrankung des Acusticusstammes vor, und zwar nicht selten schon im Frühstadium der Lues. Complette einseitige Lähmung des Acusticus bei ausgedehnter Meningitis ist relativ häufig. Häufig sind auch die sog. Neurorecidive des Acusticus nach Salvarsanbehandlung im Frühstadium. Bei basaler Meningitis größerer Ausdehnung wird

der Nerv in buntester Combenation mit den übrigen Hirnnerven befallen, am häufigsten gleichzeitig mit Abducens, Oculomotorius, Trigeminus, evtl. Facialis und mitunter auch mit einzelnen der letzten Hirnnerven. In größeren Monographien über Hirnsyphilis findet man die Tatsache erwähnt, daß der Menieresche Symptomencomplex auftreten kann durch Schädigung eines Labyrinths infolge einer Encephalitis haemorrhagica. Der Menieresche Symptomencomplex tritt auf als Erscheinung einer Decompensation zwischen den zwei Labyrinthen, wenn das eine Labyrinth bezw. der eine Vestibularapparat den anderen überwiegt, sei es, daß Reiz-, sei es, daß Lähmungsmomente in einem Vestibularapparat vorliegen. Es liegt nahe, syphilitische Knochenerkrankungen im Labyrinth als ursächliches Moment anzusehen; bisher scheint jedoch ein pathologisch-anatomischer Beweis für diese Annahme noch nicht erbracht zu sein. Nonne teilt u. a. 2 Fälle mit, in denen er den Meniereschen Symptomencomplex als durch Syphilis bedingt deutet. Die Störungen von seiten des N. glossopharyngeus, der als Sinnesnerv die Geschmacksempfindung des hinteren Drittels der Zunge, der Schleimhaut des weichen Gaumens und der Gaumenbögen vermittelt, als sensibler Nerv die Tonsillen, die Gaumenbögen und den Schlundkopf, die Schleimhaut der Paukenhöhle und der Zellen des Warzenfortsatzes versorgt und an dem Schluckact beteiligt ist, können mannigfacher Art sein. Isolierte Lähmungen des N. glossopharyngeus sind bisher noch nicht beobachtet worden (Nonne), der Nerv kann aber bei allen Krankheitsprozessen, welche die letzten 4 Hirnnerven, sei es in ihren Kernregionen, sei es in ihrem Wurzelgebiet, innerhalb und außerhalb der Medulla oblongata befallen, beteiligt sein. Schlucklähmung, Hochstand eines Gaumenbogens und gleichzeitige Geschmackslähmung ist auch bei Thrombose einer Art. vertebralis beobachtet worden (Pope n. Nonne). Oppenheim berichtet über einen Fall, in welchem eine Pachymeningitis der hinteren Schädelgrube durch Umschnürung und Compression der Medulla oblongata und der aus ihr entspringenden Nerven eine acut einsetzende Aphonie, Schling- und Respirationsstörung, Tachycardie und Hemiatrophie der Zunge erzeugt hatte. In einem 2. Oppenheimschen Falle, der complizierte Erscheinungen bot, die sich als Heiserkeit, krampfhafte Husten- und Brechanfälle, Schlingbeschwerden, Parese des Gaumensegels, Lähmung des rechten Stimmbandes, Parese des Cucullaris und Sternocleidomastoideus darstellten, mußte es unentschieden gelassen werden, ob eine primäre Erkrankung der Medulla oblongata (Atrophie des Solitärbündels und des hinteren Vagus- und Glossopharyngeuskerns) vorlag, oder ob die Symptome der sekundäre Folgezustand eines abgelaufenen syphilitischen Prozesses an der Hirnbasis war. Symptome von seiten des Vagus sind fast immer mit denen anderer Hirnnerven der hinteren Schädelgrube combiniert, vorzüglich mit denen des

Glossopharyngeus. Findet sich linksseitige Recurensparese isoliert, so ist bekanntermassen zunächst auf das Vorhandensein eines Aneurysma aortae, dann aber auch auf schwielige Prozesse an der Lungenspitze zu fahnden; auch syphilitisch vergrößerte Mediastinaldrüsen können durch Compression Vagussymptome erzeugen. Der Hypoglossus ist neben der Erkrankung anderer bulbärer Nerven, wenn er in der Medulla oblongata oder an der Unterfläche des verlängerten Marks betroffen ist, hie und da auch isoliert betroffen worden. So hat Lewin (15) einen eindeutigen Fall beschrieben, bei welchem er den N. hypoglossus im Foramen condyloideum durch eine gummöse Wucherung stranguliert fand. Wie bei der Vagus- und Accessoriuslähmung, wie auch beim Vorkommen einer Ophthalmoplegie, muß nach den Beobachtungen und Untersuchungen von Marie, Koch und Raymond auch bei halbseitiger Zungenatrophie auf eine ihr zugrundeliegende Tabes untersucht werden. Daß eine halbseitige atrophische Zungenlähmung auch ohne Tabes und Lues cerebrospinalis als anscheinend idiopathische Neuritis, hypoglossi vorkommt, beweist ein von Erb (16) beschriebener Fall. Bernhardt (Nonne) hat einen Fall halbseitiger Zungenlähmung mitgeteilt, bedingt durch Schwellung syphilitischer Halsdrüsen, Mingazzini einen solchen, in dem neben anderen Hirnnerven auch der Hypoglossus in Gestalt von Hemiparalyse und Hemiatrophie der Zunge beteiligt war, was verursacht war durch einen gummösen Tumor am Halse, und zwar oberhalb des Zungenbeins. Dinkler (17) hat eine Zungenatrophie beschrieben, die er durch eine Druckneuritis des N. hypoglossus seitens einer syphilitischen Periostitis des Foramen condyloideum erklärt. Der N. accessorius wird bei Erkrankungen der hinteren Schädelgrube mit den anderen Nerven häufig zusammen befallen. Bei isolierter Lähmung ist auch bei ihm wie beim Vagus und Hypoglossus etc. an eine schädigende Noxe außerhalb des knöchernen Schädels zu denken. Das isolierte halbseitige Befallensein aller Hirnnerven der hinteren Schädelgrube scheint enorm selten zu sein; meistens greift der Prozess von der mittleren Schädelgrube, welche wegen ihrer reichlicheren Gefäßversorgung stärker disponiert erscheint, auf die hintere Schädelgrube über. Von Nonne sind mehrere Fälle multipler halbseitiger Hirnnervenlähmungen in buntester Combination mitgeteilt. Daß sämtliche Hirnnerven einer Seite — nur eine Beteiligung des N. acusticus ließ sich nicht mit Sicherheit feststellen — bei basaler syphilitischer Meningitis befallen sein können, sah Rothmann (18) in einem Falle. Ebeno waren in O. Lewinssteins Fall ergriffen: rechterseits N. optikus, oculomotorius, trigeminus (sensibler Teil), facialis, acusticus, glossopharyngeus, hypoglossus. Nonne sah bei einer 40 jährigen Frau nur linksseitig: Anosmie, weit vorgeschrittene Atrophia n. optici, exteriore Oculomotoriuslähmung, Lähmung des N. trochlearis, Anaesthesie im 1. und 2. Trige-

minusast, Kaumuskelschwäche, Schwäche im Facialis, nervöse Schwerhörigkeit, Erhöhung der Pulsfrequenz und Stimmbandlähmung, atrophische Parese des M. cucullaris und Hemiatrophia linguae. Daneben bestand linksseitig leichte Miosis und reflectorische Pupillenstarre, die Achillessehnenreflexe fehlten beiderseits und ab und an hatten krisenartige Schmerzen in den Beinen bestanden. Es mußte in diesem Fall unentschieden bleiben, ob neben einer abortiven Tabes eine einseitige basale syphilitische Mentingitis — anatomisch ausgeheilt - vorlag, oder ob einseitig in der Medulla oblongata einfache „tabische Degenerationen" bestanden. Symptome von seiten der Großhirnstiele, des Pons und der Medulla oblongata kommen ebenfalls durch Syphilis zustande. Auch hier sind es natürlich dieselben anatomischen Veränderungen, die die klinischen Symptome schaffen, als Tumoren, Gummata und Gefäßveränderungen mit ihren Folgezuständen: Aneurysma und Haemorrhagie, Thrombose und Erweichung. Der klinische Symptomencomplex für eine Herderkrankung in den Pedunculi cerebri ist, weil durch sie Fasern vom Oculomotorius hindurch passieren, der der contralateralen Hemiplegie und homolateralen Oculomotoriuslähmung. Da in den Pedunculi die Wurzelfasern des Oculomotorius getrennt verlaufen, so sind hier häufig nur einzelne der vom Gesamtoculomotorius versorgten Muskeln gelähmt. Die Hemiplegia alternans sup. wird da eintreten, wo der Herd in den Pedunculi höher nach oben hinaus reicht und den Tractus opticus mitbetroffen hat; es findet sich dann neben der Hemiplegie eine Tractushemianopsie. Ist der Pons erkrankt, so findet man neben der contralateralen Extremitätenlähmung eine gleichseitige Lähmung des Oculomotorius, des Abducens, des Facialis vom peripheren Charakter, wenn der Herd die betreffenden Kerne oder die von den Kernen ausgehenden intrapontinen Fasern zerstört hat, oder eine gleichzeitige Kaumuskellähmung weist auf eine Affection des motorischen Trigeminuskerns, eine Anaesthesie im Gesicht auf eine Mitbeteiligung des sensiblen Trigeminuskerns hin. Fälle von gümmöser Ponserkrankung mit „klassischen Ponssymptomen" sind u. a. von Nonne und Ilberg beschrieben worden. Auch das klinische Bild eines Kleinhirnbrückenwinkelstumors auf syphilitischer Basis ist von Nonne in 2 Fällen beschrieben worden. Das Bild der pedunculären Erkrankung kann schließlich auch dadurch zu stande kommen, daß ein Herd (Gummi oder Erweichung) in den Ganglien und in der inneren Kapsel der einen Seite und eine basale Affection derselben Seite vorliegt (Uhthoff). Eine Erkrankung der Medulla oblongata wird unter Umständen durch Schädigung des Acusticus zentrale Höhrstörung, durch Beeinträchtigung des Glossopharyngeus- und Vaguskerns und seiner Fasern Zirkulations-Respirations- und Schlingbeschwerden usw. hervorrufen. Wie durch einfach arteriosclerotische Gefäßerkrankungen, so kann es auch durch

die syphilitischen zum Bilde der acuten und subacuten evtl. einseitigen Bulbärparalyse oder dem der Polioencephalitis sup. (Wernicke) kommen, je nachdem das Ernährungsgebiet der Art. basilaris erkrankt ist und damit die Kernregionen des N. oculomotorius, Trochlearis, Abducens und Facialis leiden, während durch eine Erkrankung der Art. vertebralis die eigentlichen Bulbärnervengebiete leiden.

Tumoren.

Im folgenden soll ausgeführt werden, in welcher Weise Tumoren intra- oder extracerebral zu einseitigen Hirnnervenlähmungen führen können. Zunächst sei darauf hingewiesen, daß Herdsymptome nicht immer dem directen Sitz des Tumors zu entsprechen brauchen, sondern oft genug auf eine Einwirkung desselben auf die Nachbarschaft zu setzen sind,: Nachbarschaftssymptome; es können auch unter Umständen Symptome von seiten weit abgelegener Hirnpartien auftreten: Fernsymptome, z. B. Lähmungen basaler Hirnnerven, Affectionen der Medulla oblongata usw., durch Andrücken von Nerven oder Hirnpartien gegen den Knochen, und ähnliche Verhältnisse. Bei Sitz von Tumoren im Stirnlappen in dessen basalen Teil und bei directer Compression des N. opticus, kann es, evtl. auch ohne vorangegangene Stauungspapille, die meist erst bei großen Stirnhirntumoren auftritt, zu einer primären Atrophie des N. opticus kommen, die gleichfalls anfänglich einseitig, d. h. auf die Seite des Tumors beschränkt sein kann. Sitzt der Tumor in den dem Chiasma oder dem Tractus opticus angrenzenden, basalen hinteren Bezirken, dann kann sich evtl. Hemianopsie (selten bitemporale) entwickeln. Durch Affection des N. olfactorius kann einseitige Anosmie auftreten. Wuchert der Tumor in die Orbita hinein, so kommt es in vereinzelten Fällen evtl. durch Compression der Augenmuskelnerven zu Augenmuskellähmungen, ebenso evtl. zu Neuralgien im 1. Trigeminusast. Auch Lähmung des Facilialis ist bei Stirnhirntumoren beschrieben worden. Befallensein der vorderen Zentralwindung in größerer Ausdehnung kann zu einer completten Hemiplegie führen. Als Fernsymptome sind wohl die in vereinzelten Fällen beobachteten Augenmuskellähmungen zu betrachten. Hemianopsie ist bei Tumoren des unteren Scheitelläppchens ein regelmäßiges Symptom, bedingt durch Druck auf die hier im tiefen Mark verlaufende Sehstrahlung (Redlich). Noch nicht endgültig geklärt ist die Bedeutung des unteren Scheitelläppchens für die Augenbewegungen, wie wohl bei Laesion desselben, auch bei Tumoren, des öfteren Ptosis, Lähmung der Seitwärtswender von Kopf und Augen nach der entgegengesetzten Seite beobachtet worden ist. Jedoch handelt es sich dabei um kein constantes Symptom. Durch Fernwirkung auf die motorischen Bahnen in der inneren Kapsel kann es auch zu Hemiplegien kommen. Auch bei größeren Tumoren der Schläfenlappen kann es zu Nachbarschafts- und Fernwirkungen kommen,

z. B. durch Druck auf die Sehbahnen zu Hemianopsie, durch Einwirkung auf die sensiblen und motorischen Bahnen zur Hemianaesthesie und Hemiplegie, ebenso zu basal ausgelösten Lähmungen der Augenmuskelnerven. Tumoren der Insel kommt eine spezifische Symptomatologie nicht zu; sie können, je nach der Richtung, in der sie wachsen, die verschiedensten Symptome, u. a. Lähmungen des Facialis und Hypoglossus bedingen. Hirnnervenlähmungen bei Balkentumoren pflegen in der Regel zu fehlen, eine vorübergehende Abducenslähmung ist von Redlich, eine Facialislähmung von Lippmann (19) beschrieben. Hirnnervenlähmungen können also bei Tumoren jeder Region des Gehirns entstehen, sei es durch directe Zerstörung, sei es durch Nachbarschafts- und Fernwirkung. Isolierte mimische Facialislähmung ist bei Tumoren des Thalamus beschrieben worden (Redlich). Als Nachbarschafts- resp. Fernsymptome sind die gelegentlich vorkommenden Augenmuskellähmungen, z. B. Pupillenerweiterung, auf der kranken Seite, partielle oder totale, mitunter auch doppelseitige Oculomotoriuslähmung (Hirnschenkel oder Basis), Lähmung eines oder beider Abducentes (Druck auf die Basis), Blicklähmung nach oben oder nach oben und unten (Vierhügel) anzusehen. Das Mittelhirn umfaßt den Hirnschenkelfuß, die Hirnschenkelhaube und die Vierhügel. Begreiflicherweise werden Tumoren dieser Gegend leicht alle 3 Abschnitte, wenn auch in verschiedener Intensität betreffen, jedoch ist im Anfang, bei kleinen Geschwülsten, eine schärfer umgrenzte Symptomatologie möglich, sodaß sich hier bis zu einem gewissen Grade 3 Symptomencomplexe unterscheiden lassen, die Marburg als Webersches Syndrom (Oculomotoriusgekreuzte Extremitätenlähmung) bei Laesion des Hirnschenkelfußes, als Benedictsches Syndrom (Oculomotoriuslähmung, gekreuzte Athetose- Chorea, resp. Tremor) bei solchen der Hirnschenkelhaube und endlich als Nothnagelsches Syndrom (Augenmuskellähmung, cerebellare Ataxie, Hörstörungen) bei Affection der Vierhügel abzugrenzen und zu benennen vorgeschlagen hat. Bei Tumoren im Hirnschenkelfuß tritt anfänglich eine partielle Lähmung des Oculomotorius auf und zwar auf der Seite des Tumors, z. B. Ptosis oder Lähmung der dem Oculomotorius zugehörigen äußeren Augenmuskeln, während eine isolierte Lähmung der inneren Augenmuskeln dabei nur sehr selten vorkommt. Im späteren Verlauf wird die Oculomotorislähmung eine totale; es findet sich dann Lähmung der exterioren vom Oculomotorius versorgten Augenmuskeln und Lähmung der Binnenmuskeln, d. h. es besteht Mydriasis, Reaktionslosigkeit und Accomodationsparese. Gleichzeitig, häufig früher oder später, tritt Hemiparese der gekreuzten Extremitäten mit Beteiligung des Facialis und Hypoglossus auf, wobei je nach dem Sitz des Tumors anfänglich nur die obere oder die untere Extremität ergriffen sein kann. Druck oder Uebergreifen des Tumors auf den Tractus opticus kann gekreuzte Hemianopsie bedingungen. Gleichseitige Oculomotoriuslähmungen

von der oben beschriebenen Art mit motorischen Reizerscheinungen (Athetose- Chorea, resp. Tremor) hat Charcot als Benedictsches Syndrom bezeichnet; letztere sind, wie schon erwähnt, auf eine Affection der Haube zurückzuführen, nach neueren Anschauungen (Bonhoeffer) speziell des roten Kernes resp. der Bindearme. Das Nothnagelsche Syndrom besteht in dem Auftreten einer cerebellaren Ataxie, der Lähmung evtl. beider Oculomotorii folgen, dazu kommen oft Hörstörungen. Initial bestehen oft Pupillenstörungen (Differenz, Erweiterung), ebenso totale Pupillenstarre mit Accomodationslähmung, daneben besonders charakteristisch die verticale Blicklähmung beider Seiten. Im weiteren Verlauf kann es zur Lähmung beider Oculomotorii, wenn auch in der Regel nicht alle Zweige gleichmäßig betreffend, kommen, was wohl meist auf Kernlaesion zurückzuführen ist. Auch eine Abducens- und Trochlearislähmung kann als Nachbarschaftssymptom auftreten; hinzu kommt häufig Amaurose durch Schädigung des Corpus geniculatum ext., durch Neuritis optica resp. Stauungspapille und Atrophia n. optici, Störungen des Gehörs, evtl. vom Charakter der zentralen Taubheit beiderseitig oder bei einseitigem Sitze auf dem gekreuzten Ohr, sind wiederholt beschrieben worden; sie sind auf die Laesion der in den hinteren Vierhügel einstrahlenden lateralen Schleife und des Corpus geniculatum med. (subcorticale Hörcentren) zurückzuführen. Motorische Lähmungserscheinungen, die gelegentlich vorkommen, z. B. im Facialis, Hypoglossus, Hemiparesen, Paraparesen, pseudobulbäre Erscheinungen, kommen auf Rechnung der im Hirnschenkel und Pons verlaufenden motorischen Bahnen; sie sind alle Nachbarschaftssymptome. Kleinhirntumoren lösen recht häufig Nachbarschafts- resp. Fernsymptome aus. Zunächst kann durch Druck auf die gleichseitige Pyramide eine gekreuzte, typisch cerebrale Hemiparese bedingt sein, in manchen Fällen (Anpressen gerade der gekreuzten Pyramide gegen den Knochen) auch eine gleichseitige. Auch beiderseitige Paresen sind durch Einwirkung auf den Pons, die Medulla oblongata, z. B. bei Tumoren des Wurms, denkbar. Sitzt die Geschwulst in mehr basalen Partien des Wurms oder der Hemisphären, insbesondere wenn Hydrocephalus int. sich entwickelt, werden die basalen Hirnnerven leicht in Mitleidenschaft gezogen, deren Lähmung bei typischer Aufeinanderfolge mitunter wichtige Hilfsmittel zur Diagnose der ergriffenen Seite liefern kann. In dieser Hinsicht seien zunächst die Erscheinungen von seiten des Acusticus genannt, und zwar sowohl des Cochlearis, wie des Vestibularis. Bisweilen kommt es auch zu Facialislähmungen und zwar alle 3 Zweige betreffend, mit dem Charakter der peripherischen Lähmung. Sehr wichtig sind Erscheinungen von seiten des Trigeminus, insbesondere hat Oppenheim auf ein frühzeitiges Auftreten von Areflexie der Cornea aufmerksam gemacht, die meist sich zuerst auf der Tumorseite, später evtl. auf beiden Seiten, sich findet. Dieses bei allen Tumoren der hinteren Schädelgrube vorkommende Symptom

kann vereinzelt auch bei Tumoren anderen Sitzes, selbst solchen des Stirnhirns, vorkommen (Redlich), aber immer erst in späteren Stadien, ebenso bei Hemiplegie vasculären Ursprungs; es kann auf der dem Tumor entgegengesetzten Seite vorhanden sein. Es hat die Areflexie der Cornea aber dann eine große diagnostische Bedeutung, wenn sie frühzeitig, so lange schwere Allgemeinerscheinungen und Lähmungserscheinungen fehlen, auftritt. Als ein weiteres Frühsymptom von seiten des Trigeminus sind Neuralgien, und zwar entsprechend der Seite des Tumors, zu nennen. Im späteren Verlauf kann es zur umschriebenen oder auch ausgedehnten Anaesthesie und Analgesie im Bereich des Trigeminus kommen, selbst Keratitis, sowie Erscheinungen von seiten des motorischen Trigeminus (Trismus, Kaumuskellähmung) sind in Spätstadien beobachtet. Recht häufig sind Augenmuskellähmungen, die meist basal ausgelöst sind, z. B. ein- oder doppelseitige Abducenslähmung, Trochlearislähmung, seltener Parese des Oculomotorius (meist einzelner Zweige). Nachbarschaftssymptome von Seiten der Medulla oblongata sind weiter Störungen der Sprache, evtl. Schlucklähmung, Fehlen des Würgreflexes, einseitige Hypoglossuslähmung, selbst mit Atrophie der Zunge. Einer besonderen Besprechung bedürfen hier noch gewisse in der Nähe der mittleren Kleinhirnschenkel sitzende basale Tumoren, die meist unter der Bezeichnung „Kleinhirnbrückenwinkeltumoren" zusammengefaßt werden. Am häufigsten sind die vom Acusticus ausgehenden Tumoren, sei es, daß sie solitär sind, oder Teilerscheinung einer allgemeinen Neurofibromatose (Recklinghausen). Es handelt sich in letzterem Falle meist um Individuen mit sonstigen degenerativen Stigmata und sind bei ihnen die Acusticustumoren fast ausnahmslos doppelseitig; es können sich daneben auch Tumoren an anderen Hirn- und Spinalnerven finden. In selteneren Fällen gehen die Kleinhirnbrückenwinkeltumoren (Neurinome, Verocay) vom Trigeminus, dem Vago-Glossopharyngeus, vom Facialis aus, symptomatologisch mit Ausnahme des Fehlens frühzeitiger Acusticuserscheinungen den eigentlichen Acusticustumoren nahestehend. In seltenen Fällen können auch von der Felseinbeinpyramide, den Häuten ausgehende Geschwülste ein ähnliches Symptomenbild bedingen. Da die typischen Acusticustumoren in der Regel langsam wachsen, so ist die Dauer der Erkrankung meist eine lange. In der Regel gehen die Acusticuserscheinungen jahrelang voraus, später kann sich ein Stadium finden, wobei relativ wenig ausgesprochenen Allgemeinerscheinungen eine Lähmung der lateral die Brücke und Medulla oblongata verlassenden Nerven sich findet. (Acusticus, Facialis, Trigeminus, Vago-Glossopharyngeus, Accessorius.) Es gibt jedoch Fälle, die an die Symptomatologie der Brückentumoren erinnert (Oppenheim). Schon oft kommt es recht früh zu subjectiven Ohrgeräuschen, dann folgt Schwerhörigkeit bis zur completten Taubheit. Nachdem die Acusticuserscheinungen lange, mitunter jahrelang, bestanden haben, gesellen

sich dann Erscheinungen von seiten der anderen anliegenden Hirnnerven hinzu, die aber durch den Tumor oft nur comprimiert oder mit demselben leicht verlötet sind. Am häufigsten ist der Facialis mit ergriffen und zwar in allen seinen Zweigen mit dem Charakter der peripherischen Facialislähmung. Aber auch bei beträchtlichen Tumoren kann die Facialislähmung fehlen oder nur wenig ausgesprochen sein. Die Affection des sensiblen Trigeminus kann sich zuerst durch ein- oder beiderseitige Areflexie der Cornea kundgeben, weiter durch Quintusneuralgien, Paraesthesien, umschriebener Hypaesthesie bis zur schweren Anaesthesie des ganzen Quintus mit Entzündungen und Vereiterungen der Cornea, die freilich nur selten eine echte Keratitis neuroparalytica (im Sinne der Ophthalmologen) darstellt (Redlich), vielmehr durch die Anaesthesie und den Lagophthalmus ausgelöst wird. Auch der motorische Trigeminus kann beteiligt sein, entweder in Form von Reizzuständen, z. B. Trismus, oder Lähmung von seiten des Masseter und Temporalis sowie der Pterygoidei. Die Affection der Glossopharyngeo - Vago - Accessoriusgruppe macht sich durch halbseitige Gaumensegellähmung, Lähmung des Recurrens, Geschmackslähmung, Lähmung und Atrophie des Sternocleidomastoideus und einzelner Abschnitte des Cucularis bemerkbar. Hingegen sind Oculomotorius und Hypoglossus nicht oder erst spät, wenn schon Nachbarschafts- und Allgemeinerscheinungen bestehen, gelähmt. Dann kann es auch zu Erscheinungen des Pons (Assoziierte Blicklähmung, gekreuzte Hemiparese) kommen. Druck auf das Kleinhirn wird sich vor allem durch eine Verstärkung der Kleinhirnataxie geltend machen (evtl. einseitig), Druck auf die Medulla oblongata wird Sprachstörungen dysarthritischer Art, Schluckbeschwerden, Vaguserscheinungen usw. auslösen. In diesem Stadium werden Allgemeinerscheinungen nicht mehr vermißt, als Kopfschmerz, Stauungspapille, die oft frühzeitig auftritt, Fehlen der Patellarsehnenreflexe, Erbrechen usw. Da im Pons, auf engem Raum zusammengedrängt, eine Reihe von Hirnnervenkernen liegt, eine ganze Anzahl von Nervenbahnen mit wohl charakterisierter Function durch denselben ziehen, ist es begreiflich, daß Tumoren des Pons in der Regel frühzeitig charakteristische Localzeichen bedingen. Am ehesten kann noch bei Tuberkeln im Kindesalter eine längere Latenzzeit bestehen. Charakteristisch für die Geschwülste des Pons ist in erster Linie das Auftreten gleichseitiger Hirnnervenlähmungen mit Erscheinungen von seiten der contralateralen Extremitäten (Gublersche Lähmung). Dabei ist es aber von wesentlicher Bedeutung, ob, wie dies in späteren Stadien der Fall ist, mehr mindergroße Abschnitte des ganzen Pons, resp. einer Ponshälfte ergriffen sind, oder, was nicht selten im Anfang beobachtet wird, der Tumor auf die dorsale oder ventrale, die mediale oder laterale Partie einer Ponshälfte sich beschränkt. In den dorsalen Abschnitten des Pons liegen der Facialiskern resp. die aufsteigende und austretende Wurzel des Facialis, dann der

Abducenskern und der Fasciculus longitudinalis post., der für gewisse kombinierte Augenmuskelbewegungen (Seitwärtswender) Bedeutung hat. Dementsprechend spielen die gleichseitige Facialis-Abducenslähmung und die assoziierte Blicklähmung nach der homolateralen Seite eine große Rolle in der Symptomatologie der dorsal gelegenen Ponstumoren (Redlich). Dazu gesellt sich im späteren Verlaufe durch Affection der Pyramidenbahn eine gekreuzte Hemiplegie, Beteiligung des gekreuzten Hypoglossus, manchmal sogar des gekreuzten Facialis, hier aber mit dem Charakter der cerebralen Lähmung, also Freibleiben des oberen Astes (Oppenheim). Bei ventralem Sitz des Tumors wird der Eintritt der Lähmungserscheinungen ein umgekehrter sein, also zunächst gekreuzte Hemiparese und dann erst die gleichseitige Facialis- und Abducenslähmung, allenfalls Blicklähmung. Da sowohl die genannten Hirnnerven, als auch die Pyramidenbahnen ganz nahe der Mittellinie liegen, kann es im weiteren Verlauf durch Mitbeteiligung der anderen Ponshälfte zu beiderseitigen Abducenslähmungen etc. kommen. Bei weiterem Wachstum des Tumors nach den lateralen dorsalen Partien kommt es zu Erscheinungen des Trigeminus mit entsprechenden Ausfallserscheinungen. Bei ursprünglich rein lateral dorsalem Sitze des Tumors können die Quintuserscheinungen auch zuerst auftreten. Vereinzelt ist auch eine Laesion der zentralen Quintusbahn mit Hypaesthesie der gekeuzten Gesichtshälfte (Wernicke) beobachtet worden. Bei lateralem Sitze, resp. Uebergreifen auf die lateralen Anteile des Pons, werden auch die hier verlaufenden Gefühlsbahnen der gekreuzten Körperhälfte geschädigt, manchmal mit Sensibilitätsstörungen in der dem Sitze des Tumors gleichseitigen Gesichtshälfte combiniert. Bei stark lateral oder basal gelegenen Tumoren kann es auch zu Acusticuserscheinungen durch Laesion der Kerne oder austretenden Wurzeln kommen. So große Tumoren bedingen dann in weiterer Folge auch Allgemeinsymptome, Erscheinungen von seiten der Medulla oblongata, Schluckbeschwerden, dysarthritische Störungen, Lähmung des weichen Gaumens, Fehlen des Würgreflexes, Recurrenslähmung, Salivation, Glycosurie etc. Ebenso können Erscheinungen von seiten weiter proximal gelegener Hirnabschnitte, z. B. partielle Oculomotoriuslähmung auftreten, desgleichen kann das Kleinhirn in Mitleidenschaft gezogen werden. Die Symptomatologie der Tumoren der Medulla oblongata geht ohne scharfe Grenze in die der Tumoren der distalen Ponspartien über. Bei der Lebenswichtigkeit der Medulla oblongata erreichen begreiflicherweise Tumoren dieser Gegend keine allzu bedeutende Größe; oft tritt relativ frühzeitig der Exitus ein. Bei sehr langsam wachsenden Geschwülsten kann ein der Syringobulbie entsprechendes Symptomenbild durch längere Zeit anhaltend zur Beobachtung kommen. Von Bruns, Oppenheim, Bernhardt u. a. sind bei sehr langsam wachsenden Tumoren der Medulla oblongata auch recht unbedeutende Erscheinungen ge-

funden worden, die vereinzelt sogar anfänglich an Hysterie denken ließen. Bei den typischen Geschwülsten der Medulla oblongata sind es zunächst Erscheinungen von seiten der hier entspringenden Hirnnerven, Glossopharyngeo-Vagus, Hypoglossus, Acusticus, die die Aufmerksamkeit auf sich lenken. Man findet dann ein- oder beiderseitige Lähmung des Recurrens, Lähmung und Atrophie des weichen Gaumens, Fehlen des Würgreflexes, evtl. Störungen der Herztätigkeit und Unregelmäßigkeiten der Respiration. Die Affection des Hypoglossuskerns oder der Wurzeln desselben wird sich durch einseitige Zungenlähmung mit Atrophie kundgeben, schließlich kann bei der nicht allzu seltenen Mitbeteiligung des Facialis das complette Bild der Bulbärparalyse auftreten. Die Affection des Cochlearis wird sich durch Hörstörungen zentralen Gepräges, jene des Vestibularis durch Schwindel, cerebellare Ataxie, Nystagmus kennzeichnen. Die Laesion der aufsteigenden Quintuswurzel kann als erstes Symptom Areflexie der Cornea, dann Neuralgien bedingen, weiter umschriebene Hyp- und Anaesthesie im Bereich des Gesichts mit der bei Syringobulbie vorkommenden segmentalen Ausbreitung und Dissoziation. Die Affection der Pyramiden bedingt ein- oder beiderseitige Lähmung der Extremitäten evtl. ohne Beteiligung der Hirnnerven, die andererseits oft durch Kern- und Wurzellaesionen gelähmt sind, sodaß recht complizierte Bilder entstehen können, zumal sich auch Sensibilitätsstörungen an den Extremitäten infolge Laesion der Schleife oder der Schleifenkreuzung hinzugesellen können. Aehnlich wie bei den Ponstumoren sind die gewöhnlichen Allgemeinerscheinungen, Kopfschmerz, Stauungspapille etc. bei den Neubildungen der Medulla oblongata oft recht wenig ausgesprochen oder treten relativ spät auf. Bei Geschwülsten des 3. und 4. Ventrikels sind ebenfalls Hirnnervenlähmungen, z. B. Abduceslähmung, gesehen worden. In einem Falle von Redlich (Angiosarkom des Plexus chorioideus des linken Unterhorns) bestand links Ptosis und Abduceslähmung, Parese der rechten Extremitäten, also ein an den Pons erinnerndes Bild, später kam noch rechtsseitige Oculomotoriuslähmung hinzu.

Bei Basistumoren kann es sich, abgesehen von Aneurysmen, um vom Knochen ausgehende Tumoren (Sarkome, Carcinome, Chondrome, Osteome u. a.) handeln, die auch den Knochen durchsetzen und nach der Nase und ihren Nebenhöhlen fortwuchern, selbst in der Mundhöhle sichtbar werden können (Oppenheim). Umgekehrt können primäre Tumoren der Nasennebenhöhlen auf diesem Wege auf die Basis des Gehirns übergreifen. Als weitere Geschwülste an der Basis seien solche der Dura (Endotheliome, Fibrome) oder von den basalen Hirnnerven ausgehende (Neurinome) genannt, endlich Tumoren, die vom Gehirn auf die Basis übergreifen. Für viele dieser Tumoren ist mitunter eine halbseitige Hirnnervenlähmung charakteristisch, die auch mit Erscheinungen der anliegenden Hirnabschnitte combiniert sein kann.

Gewöhnlich besteht dann ausgesprochener Kopfschmerz, entsprechend der Basis oft auch umschriebene Perkussionsempfindlichkeit daselbst. Im übrigen wechselt die Symptomatologie nach dem Sitz des Tumor, wobei man zweckmäßig Tumoren der vorderen, mittleren und hinteren Schädelgrube unterscheidet, ohne daß sich allerdings scharfe Grenzen ziehen ließen (Seeligmann 20). Von den Geschwülsten der vorderen Schädelgrube haben jene, die in der Nähe der Fissura orbitalis sitzen, eine recht charakteristische Symptomatologie. Durch Compression oder directes Uebergreifen der Geschwulst auf den N. opticus kommt es zu einseitigen Sehstörungen bis zur Blindheit, oft mit normalem Augenspiegelbefund oder einfacher Atrophia n. optici, dann zu Augenmuskellähmungen und entsprechenden Doppelbildern, zu Neuralgien im 1. Trigeminusast, Hyperaesthesie, Hyp- und Anaesthesie in dessem Verbreitungsgebiet, Areflexie der Cornea etc. Auch wenn der Tumor weiter hinten sitzt, wird er im allgemeinen ein ähnliches Symptomenbild bedingen, bei Druck auf das Chiasma kann es zu bitemporaler Hemianopsie oder beiderseitiger Blindheit kommen. Sehr häufig wird auch der Olfactorius in Mitleidenschaft gezogen und dementsprechend kann sich ein- oder auch beiderseitige Anosmie entwickeln. Von den Tumoren der mittleren Schädelgrube verdienen insbesondere jene der Hypophyse und der Hypophysengegend (intra- und extrasellaren Sitzes) schon wegen ihrer Häufigkeit ein besonderes Interesse. Die Gesichtsfeldstörungen durch Druck auf das Chiasma usw. sind hinlänglich bekannt. Von Hirnnervenstörungen, die durch Druck auf die basalen Nerven zustande kommen, sind am häufigsten Augenmuskellähmungen (partielle und totale Oculomotoriuslähmung, auch mit Abducenslähmung kombiniert), seltener ist Lähmung des Facialis, des Trigeminus (sensibler und motorischer Anteil), Störungen des Geruchs und Geschmacks (Druck auf den Gyrus hippocampi) sowie des Gehörs. Geringere Bedeutung haben die von den seitlichen Partien der mittleren Schädelgrube ausgehenden Tumoren, auch ist ihre Symptomatologie in der Regel viel einfacher, sie beschränkt sich meist auf einseitige Lähmung einzelner Hirnnerven, nur selten greift der Tumor auf die andere Seite über. Am häufigsten machen Erscheinungen von Seiten des Trigeminus den Anfang, Neuralgien in einem oder in allen Aesten, Hyperalgesie, Hyp- und Anaesthesie im Bereich des Quintus, Keratitis, Lähmung und Atrophie der Kaumuskeln. Auch vom Ganglion Gasseri ausgehende Geschwülste (Endotheliome, Sarkome) sind beschrieben worden (Hofmeister 20), die sich auf Quintussymtome beschränken können. In der Regel kommt es später, wie bei den anderen Tumoren der mittleren Schädelgrube, auch hier zu Erscheinungen von seiten der Augenmuskeln, einseitiger Oculomotorius-Abducens-Trochlearislähmung. Auch der Optikus resp. das Chiasma können ergriffen werden; ebenso können Störungen von seiten des Olfactorius auftreten. Lähmungen des Facialis ist

selten. Bei Tumoren, die von der Felsenbeinpyramide ausgehen, sind Erscheinungen von seiten des Acusticus zu beobachten, die auch bei anderen Geschwülsten dieser Gegend sekundär nach Usur des Knochens auftreten können. In weiterer Folge können durch Druck auf den Hirnschenkel oder den Pons die diesen zukommenden Symptome entstehen. Von den Tumoren der hinteren Schädelgrube sind die häufigsten und charakteristischen, die sogenannten Kleinhirnbrückenwinkeltumoren schon oben beschrieben worden. Die sonst hier vorkommenden Tumoren, von den Hirnnerven der hinteren Schädelgrube, von der Nasenrachenhöhle oder von der knöcheren Umrandung des Foramen occipitale ausgehend, werden je nach ihrer Ausdehnung Symptome von seiten der Medulla oblongata oder auch halbseitige ausgedehnte Hirnnervenlähmung bedingen, wozu sich auch Erscheinungen von seiten des Kleinhirns, des Pons hinzugesellen können. Wie schon bei der Erwähnung der Kleinhirn-, Pons-, Medulla- oblongata-Geschwülste hervorgehoben, mischen sich bei allen Tumoren die in der hinteren Schädelgrube sich entwickeln, schließlich die Erscheinungen aus solchen von seiten des Kleinhirns, des Hirnstammes und der basalen Hirnnerven, sodaß dann ohne weiteres eine bestimmte Diagnose über ihren Ausgangspunkt nicht möglich ist. Etwas mehr und unter Umständen sehr viel, kann hier eine genaue Beobachtung des Falles von Anfang an leisten. Sind die ersten Symptome — abgesehen von den allgemeinen, — oder sogar vor diesen lange Zeit hindurch isolierte einseitige Hirnnervenlähmungen — wie z. B. bei einer Trigeminus - Acusticuslähmung — in Betracht kommen hier alle Nerven vom 4. — 12., manchmal ist auch der 3. noch teilweise beteiligt — und kommt es erst später zu Erscheinungen, die auf eine Beteiligung des Hirnstammes und des Kleinhirns deuten, so kann man wohl vermuten, daß es sich um einen primären basalen Tumor handelt. Es kommen zwar auch bei pontinen und cerebellaren Geschwülsten einseitige Hirnnervenlähmungen vor, aber in diesen Fällen wird entweder die cerebellare Ataxie das erste Symptom sein, oder die Hirnnervenlähmungen verbinden sich von Anfang an mit den für die Laesion der langen Leitungsbahnen im Hirnstamme charakteristischen Erscheinungen. Kommt es zu doppelseitigen Hirnnervenlähmungen, so ist eine Laesion des Hirnstammes häufiger die Ursache — sei es, daß der Tumor doppelseitige Lähmungen durch Druck auf den Pons hervorruft — immerhin kann auch einmal ein basaler Tumor direct von der einen Seite auf die andere der Basis übergehen. Mit Bestimmtheit kann man einen intramedullären Sitz des Tumors nur vermuten, wenn die Symptome mit der charakteristischen isolierten Blicklähmung nach einer Seite beginnen (Bruns). In späteren Stadien kann zwar auch ein Tumor der Basis dieses Symptom durch Druck auf die Brücke bedingen, aber wohl nie isoliert, ohne gekreuzte Extremitätenlähmung und andere Bulbussymptome. In einzelnen Fällen (Bruns), bei ganz

tiefsitzenden Tumoren der hinteren Schädelgrube am Foramen occipitale magnum sind auch die Hirnnerven ganz verschont geblieben und kam es evtl. nur zu einer Paralyse aller vier Extremitäten. Alles in allem ist jedenfalls die genaue Bestimmung eines Tumors der hinteren Schädelgrube auf seinen primären Entstehungsort oft eine sehr schwierige Angelegenheit.

Aneurysmen.

Von den Aneurysmen sollen nur die an den basalen Hirnarterien vorkommenden größeren Erweiterungen der Gefäßwand hier erwähnt werden. Die basalen Hirnarterienaneurysmen können, wenn sie klein sind, klinische Erscheinungen ganz vermissen lassen, sodaß sie einen zufälligen Obductionsbefund darstellen; in anderen Fällen treten erst nach Berstung apoplectische Erscheinungen auf. Die Localsymptome hängen vom Sitz des Aneurysmas ab; Aneurysmen der Carotis interna bewirken auf der homolateralen Seite in voll entwickelten Fällen Anosmie, Amaurose infolge Opticusatrophie, partielle oder totale Oculomotoriuslähmung, mitunter mit pulsierendem Exophthalmus, bisweilen auch noch Lähmung des Abducens und Trochlearis, evtl. Quintusneuralgie (in einem Falle von Romberg in allen 3 Aesten durch Druck auf das Ganglion Gasseri). Größere Aneurysmen der Arteria cerebri ant. lösen nach Oppenheim außer Laesion des N. opticus und olfactorius evtl. auch psychische Störungen aus, solche der Arteria communicans post. bewirken mitunter ein Symptomenbild ähnlich dem der Tumoren der mittleren Schädelgrube, in erster Linie Lähmung des Oculomotorius, mitunter durch Laesion des Tractus opticus Hemianopsie; auch der Trigeminus kann beteiligt sein. Aneurysmen der Arteria cerebri post. können alternierende Hemiplegie, Oculomotorius- und gekreuzte Extremitätenlähmung, (Druck auf den Hirnschenkel) in anderen Fällen halbseitige multiple Hirnnervenlähmung auslösen. Aneurysmen der Arteria basilaris drücken in erster Linie auf Pons und Medulla oblongata, sie bedingen also eine alternierende Hemiplegie (Abducens, Facialis und gekreuzte Hemiplegie), oder Paraparesen mit beiderseitiger Abducenslähmung, Lähmung des Hypoglossus und Glossopharyngeo-Vagus, meist einseitig. Selten sind Lähmungen anderer Hirnnerven, des Facialis, Acusticus, Störungen der Herz- und Respirationstätigkeit. Seltener als die Aneurysmen der Arteria basilaris noch sind die der Arteria vertebralis. Die Symptomatologie beider ist im wesentlichen gekennzeichnet durch die Compression, welche sie auf Pons- und Oblongata und die hier entspringenden Nerven ausüben. Bald handelt es sich um ein echtes Aneurysma, das selbst einen Umfang von Taubeneigröße und darüber erreichen kann, bald um eine einfache aneurysmatische Erweiterung und es sind namentlich die geringen Grade an der Vertebralis nicht selten. Die Aneurysmenbildung beruht in der Regel auf spezifischer oder arteriossclerotischer Gefäßerkrankung, auch eine Embolie kann den

Anstoß zu ihrer Entwicklung geben. Traumen spielen in der Aetiologie der Aneurysmen dieser Gegend keine besondere Rolle. Meist ist das erweiterte Gefäß auch stark geschlängelt und es sind verschiedene Stellen der Brücke und des verlängerten Marks einem Druck ausgesetzt. Die Aneurysmen der Vertebralis und Basilaris können nach Prodromalerscheinungen, die sich im wesentlichen mit den Symptomen der cerebralen Arteriosclerose decken, nur daß der Hinterhauptskopfschmerz und eine Behinderung der Kopfbeweglichkeit besonders betont werden, plötzlich den bulbären Symptomenkomplex hervorrufen, oder die Krankheit entwickelt sich schubweise. Wiederholt treten im Verlauf des Leidens Anfälle auf, die durch Anarthrie, Schlinglähmung, Dyspnoe, Pulsbeschleunigung und Arhytmia cordis, zuweilen auch durch beträchtliche Temperatursteigerungen gekennzeichnet sind. Die Bulbärsymptome gleichen sich meist allmählich wieder aus, bis ein neuer Anfall sie zurückruft. Auch in der Zwischenzeit bleiben Erscheinungen bestehen, die auf Reiz- oder Lähmungszustand eines oder einzelner der bulbären Nerven oder auf der Erweichung der Brücke resp. der Oblongata, des Kleinhirnschenkels beruhen. So wurden rhythmische Zuckungen in den Gesichtsmuskeln, im Gaumensegel und den Kehlkopfmuskeln beobachtet (Oppenheim), häufiger Paralyse des Facialis, Trigeminus, Vago- accesorius, Taubheit etc. Letztere kommt nach Kilian besonders häufig vor. Charakteristisch soll besonders der alternierende Charakter der Lähmungen sein; so war bei einem Patienten von Oppenheim der Vago accessorius auf der einen, der Hypoglossus auf der anderen Seite gelähmt, bei einem anderen war das Gaumensegel auf der einen, der Facialis auf der anderen Seite betroffen. Die Lähmung kann eine einfache oder atrophische sein. Die wechselständige Natur der Hirnnervenlähmungen bei Aneurysmen dieser Gegend erklärt sich wohl im wesentlichen aus dem geschlängelten Verlauf der Gefäße. Fast regelmäßig kommt es auch zur Paralyse der Extremitäten in Form einer Paraplegie, einer Hemiplegie (alternierend) oder einer vorwiegenden Parese der Beine. Auch Ataxie, Hemianaesthesie kann zu den Symptomen gehören.

Herpes zoster.

Als Folge eines Herpes zoster im Trigeminusgebiet, seltener des Plexus cervicalis (N. auriculotemporalis) ist eine Parese des gleichseitigen N. Facialis und N. accusticus meist mit Erbrechen, Schwindel und leichten Temperatursteigerungen combiniert, beobachtet worden. Körner (38) gab eine Beantwortung der Frage, wie ein Uebergreifen des Herpes zoster im Trigeminusgebiet auf Facialis und Acusticus zu erklären sei, dahingehend, daß ein Fortschreiten auf den Facialis durch die zahlreichen Anastomosen zwanglos erklärt wird; das Uebergreifen auf den Acusticus sieht er durch die Tatsache der dichten Anlagerung dieses Nerven an

den Facialis im Porus acusticus int. ermöglicht. Im Bereich des Trigeminus können nach Abklingen des Herpes sensible Störungen restieren, relativ häufig ist der Ménièresche Symptomenkomplex mit und ohne, oder doch nur geringgradige Cochlearissymptome. Die Erkrankung wurde von Körner als Analogon zum Herpes zoster ophthalmicus als Herpes zoster oticus zusammengefaßt, wobei er besonderen Wert auf das Vorhandensein eines Herpes zoster im Trigeminusgebiet legt, während von Frankel—Hochwart ähnlich geartete Fälle unter dem Namen „Polyneuritis cerebralis ménièreriformis" gesammelt wurden.

Auch bei Leucaemie ist in ganz vereinzelten Fällen Hirnnervenlähmung beschrieben worden. (Oppenheim).

Im folgenden sei ein Beitrag zur Kasuistik der halbseitigen multiplen Hirnnervenlähmungen gegeben; der Fall wurde eingehend in der Universitätsnervenklinik untersucht und längere Zeit beobachtet.

Krankheitsgeschichte.

P. Helene, Bergmannsfrau, geb. 6. 12. 90, aufgen. 21. 7. 32, *Anamnese:* Vater der Patientin ist mit 67 Jahren an einem Magenleiden gestorben, die Mutter mit 80 Jahren an Altersschwäche. 7 Geschwister sind gesund, ebenso Ehemann und 2 Kinder. Keine vererbbaren Krankheiten in der Familie.
Die Patientin ist bis zur jetzigen Erkrankung niemals ernstlich krank gewesen.
Erste Regel mit 16 Jahren; früher normal, seit der letzten Geburt Menorrhagie. Keine Fehlgeburten, 1922, 1931 2 normale Geburten. Seit 2 Jahren mäßig starker Fluor, Pruritus vulvae.
1925 bekam Patientin über Nacht sehr starke Kopfschmerzen; sie glaubte damals eine Kopfgrippe durchgemacht zu haben; ob sie gleichzeitig Fieber hatte, weiß sie nicht anzugeben. Die Kopfschmerzen haben damals nach 3 Wochen nachgelassen; im Anschluß daran stellte sich Heiserkeit ein. Der Hals-, Nasen- Ohrenspezialist stellte eine Lähmung des linken Kehlkopfnerven fest; über die angebliche Ursache ließ er sich nicht aus. Die Heiserkeit hat ca. 6 Monate angehalten. Seither hat Patientin sich völlig wohl gefühlt bis zur 2. Geburt im Juli 1931 (Landesfrauenklinik) Bochum. Die Geburt ist absolut normal verlaufen. Am 9. Wochenbettage nachts plötzlich wieder Auftreten von sehr starken Kopfschmerzen bei gleichzeitig bestehenden geringen Temperaturen der nächsten Tage. Wegen Verdacht auf eine Angina wurde Patientin von den anderen Wöchnerinnen ärztlicherseits isoliert. Am nächsten Tage waren die Kopfschmerzen wieder geschwunden, nach weiteren 9—10 Tagen wurde sie bei völligem Wohlbefinden entlassen.
1931 im September bekommt Patientin wieder sehr starke Kopfschmerzen, die von der Stirn zur Scheitelgegend zogen und kurz

darauf ausgesprochene Nackenschmerzen, die als vom Warzenfortsatz links in die Nackenmusculatur ausstrahlend beschrieben werden, so stark, daß Patientin den Kopf zu bewegen nicht im Stande war; in der weiteren Folge blieb sie aus diesem Grunde dauernd bettlägerig.

1932. Februar bis Juni Krankenhausbehandlung; im Krankenhaus stellte sich plötzlich wieder Heiserkeit ein, bald darauf setzte Asymmetrie des Gesichts und Fehlschlucken ein. Behandlung mit Diathermie und Galvanisation des Kopfes blieb ohne jegliche Besserung.

Bei Einlieferung in die neurologische Klinik Münster klagte sie über dauernde intensive Kopfschmerzen, welche vom linken Auge über den Kopf hinweg bis in den Nacken zogen; beim Husten schießende Schmerzen im linken Oberschenkel; sie hustete relativ viel, da sie öfters fehl schluckte.

Befund: 167 m große Patientin in reduziertem Ernährungs- und Kräftezustand, Haut und sichtbare Schleimhäute mäßig durchblutet. Keine palpablen Drüsen, keine Oedeme, Varicen der rechten Wade.

Mund: Rachen gerötet, Mandeln hypertrophisch und zerklüftet; in der linken Tonsille einige weiße Pfröpfe. Zunge feucht, leicht belegt (neurol. Abweichung s. später) Gebiß intact.

Nase: Deviatio septi, sonst o. B.

Thorax: Symmetrisch, asthenisch, dehnt sich bei der Atmung gut und gleichmäßig aus, keinerlei Drüsen nachweisbar. Wirbelsäule ohne Druck- und Klopfempfindlichkeit.

Lungen: Schallverkürzung über der rechten Spitze, die vorn bis zum 3. J.C.R., hinten bis unterhalb der Schulterblattgräte reicht; Atemgeräusch dort von unbestimmtem, rauhen Charakter, sonst o. B.

Herz: Grenzen regelrecht, Töne rein, Action regelmäßig. Puls regelmäßig, 72 pro Min. R.R. 115/70.

Abdomen: weich ohne pathologische Resistenz, keinerlei Druckempfindlichkeit. Leber und Milz nicht vergrößert.

Extremitäten: rechts Varicen, sonst o.B.

Neurologisch: Kopf: Nicht klopf- und druckempfindlichkeit; beim Beugen des Kopfes, besonders nach rechts, werden Schmerzen in der Nackenmusculatur angegeben, mehr links.

Augen: Augenbewegungen frei, kein Nystagmus erkennbar. Cornealreflexe unter Berücksichtigung der bestehenden Facialisparese Hypaesthesie beiderseits, abgeschwächt, links > rechts. Pupillen mäßig entrundet, Anisocorie, linke Pupille ist gegen die rechte mäßig erweitert. Prompte Reaction auf Licht und Convergenz. Lagophthalmus, Bellsches Phaenomen. Trigeminus I und II links gering druckempfindlich, ebenso N. occipitalis links. Kaumusculatur o.B., keine sensiblen Störungen im Bereich des Trigeminus. Parese des Facialis in allen 3 Aesten. (Elektrische Untersuchung siehe später). Der

Mund ist nach rechts verzogen, der linke Mundwinkel hängt herab, die linke Nasolabialfalte ist verstrichen, das linke untere Augenlid hängt herab, Lagophthalmus, Bellsches Phaenomen, Stirnrunzeln links nicht möglich. Taubheit links. Die Uvula ist gering nach rechts verzogen, stärker bei Phonation, keine deutlichen Gaumensegelunterschiede, keine Salivation, keine Geschmackstörungen. Würgreflex fehlt links, Zunge weicht beim Herausstrecken nach links ab, links Zungenhälfte atrophisch (schlaff) und in wulstartigen Falten. Heiserkeit; laryngoscop: Stimmband links steht in Respirationsstellung still und ist bereits stark atrophisch. Hochgradige Sternocleidomastoideusatrophie links, Conturen vollkommen verstrichen.

Obere Extremitäten: Grobe Kraft beiderseits gut, keinerlei Atrophien, Tonus der Musculatur dem Körperbau entsprechend leicht hypotonisch. Radius-Periost-Reflexe beiderseits lebhaft, links etwas stärker als rechts. Reflexogene Zone stark verbreitert; Finger-Rossolimo positiv, Finger-Nasenversuch sicher, ohne Tremor, geringer Tremor der Hände. Diadochokinese; links deutlich gestört; keine Atereognosis. Sonst o. B. Bauchdeckenreflexe beiderseits normal auslösbar.

Untere Extremitäten: Tonus ohne Veränderung, Motilität intact, rohe Kraft gut. Patellarsehnenreflexe beiderseits sehr lebhaft, gesteigert. Achillessehnenreflexe: rechts normal, links abgeschwächt. Keinerlei pathologische Reflexe, kein Klonus. Kniehackenversuch beiderseits absolut sicher. Romberg: geringes Schwanken nach allen Seiten ohne Bevorzugung einer Seite; Gang frei. Sensibilität für alle Qualitäten einschließlich Lageempfindung überall intact. Psyche: Etwas stumpf, neigt zu depressiver Stimmungslage.

Blutbild: Hgb. 68 %, Erytroz. 4 510 000, F.J. = 0,75.

Leukoz. 6400; different.: stabk. 1 %, polynucl. 63 %, Eosinoph. 1 %, kl. Lymphoz. 31 %, Monoz. 4 %.

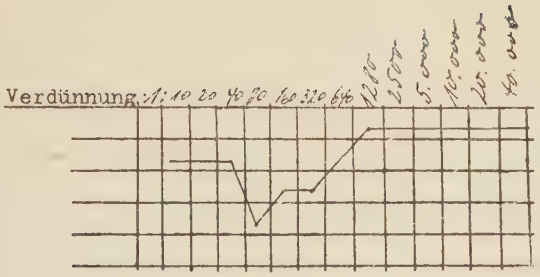
Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit: 35 mm (n. Westergreen). Wassermannsche Reaction im Blut, Meinicke, Witebsky negativ.

28. 7. *Ophthalmoscopischer Befund:* links totale Facialisparese, Hyposecretion der linken Tränendrüse, Hypaesthesie der Hornhäute, r. > lks. Auf beiden Augen volle Sehschärfe. Gesichtsfeld auch für Farben nicht eingeschränkt. Blinder Fleck nicht vergrößert. Pupillen mäßig entrundet, reagieren prompt auf Licht und Convergenz.

Augenhintergrund: rechts nasaler Bezirk der Pupille verwaschen und prominent. Keine deutliche Venenstauung. Links geringe Verwaschenheit der Pupillengrenzen. Es handelt sich wahrscheinlich um eine beiderseitige beginnende Stauungspupille, rechts > links.

1. 8. Occipitalpunktion, wird gut vertragen.

Goldsol:



Druck: 210 mm H_2O. Nonne: nicht bestimmt
Farbe: klar Pandy: stark pos.
Wa.R. im Blut: } Weichbrodt: ./.
M.Tr.R. im Blut: } neg. Zellen: 16/3 Lymphocyten.
S.G. im Blut: }
Wa.R. im Liquor: neg.
Microchem. Bestimmungen:

Gesamteiweiß (19,2—28,8 mgr. %) : 81,6 mgr. % = 3,4 T.
Albumine: (16,8—24 mgr. %) : 62,4 mgr. %
Globuline (2,4—4,8 mgr. %) : 19,2 mgr. % = 0,8 T.
Eiweißquotient (0,12—0,25) : 0,30
Zucken (45—75 mgr. %) : 46 mgr. %.
Kochsalz (720—750 mgr. %) : 731 mgr. %.

Gynaecologisch: starker Descensus beider Scheidenwände; die von der Patientin geäußerten Rückenschmerzen sind dadurch geklärt, der Ausfluß wird durch ein Ectropion unterhalten .

12. 8. Ophthalmoscopisch :fragliche Stauungspapille, wahrscheinlicher Papillenschwellung auf Grund einer descendierenden Neuritis n. optici.

13. 8. Röntgenologischer Lungenbefund: Verwaschen — fleckige Zeichnung und breitere peribronchiale Strangbildung im rechten Hilus und zum Unterfeld hin. Es besteht starker Verdacht auf einen activen Lungenprozeß.

8. 9. Ophthalmoscopischer Befund: unverändert.

19. 9. Oto-laryngologischer Befund: Facialis und Glossopharyngeusparese. Recurrenslähmung links. Das linke Stimmband steht in Respirationsstellung still und ist schon stark atrophisch. Bezügl. des Ohres ist sowohl der N. Cochlearis wie vestibularis geschädigt. Es handelt sich bei der Patientin um eine combinierte Schwerhörigkeit. Spontane Gleichgewichtsstörungen fehlen. Es besteht auch kein Spontanystagmus. Während die rechte Seite eine normale Erregbarkeit des Vestibularis zeigt, fand sich links eine deutliche Unterregbarkeit. Es war bei der calorischen Prüfung überhaupt nur bei Benutzung der Augenklappe ein Nystagmus erkennbar. Auch die rotatorische Vestibularisprüfung zeigte eine Unterregbarkeit der linken Seite.

20. 9. Die Patientin hat das Gefühl, daß das anfänglich hochgradige steife Gefühl im Nacken und auch die Kopfschmerzen zurückgegangen sind. Allgemeinuntersuchung ohne Veränderung, Puls 72, R.R. 105/65.
Neurol.: Kopf nicht klopf- und druckschmerzhaft. Trigeminus I und II links druckempfindlich, rechts nicht, Occipitalis ebenso. Linksseitige Facialisparese wie früher beschrieben in allen 3 Aesten gleichmäßig ausgesprochen. Bellsches Phänomenen links. Linke Zungenhälfte atropisch (schlaff) und in wulstartigen Falten. Zunge weicht beim Herausstrecken nach links ab. Zäpfchen hängt gerade, hebt sich beim Phonieren gerade, ohne Gaumensegelunterschiede. Kaumusculatur o.B.

Augen: Anisocorie. Die linke Pupille ist gegen die rechte etwas erweitert, Augenbewegungen frei. Reflexe beiderseits prompt und ausgiebig. Cornealreflex unter Berücksichtigung der Facialisparese links mehr als rechts herabgesetzt, rechts annähernd normal, sonst Augen o.B.

Hals: Linksseitige Atrophie des Sternocleidomastoideus, hochgradig, wie früher beschrieben. Bei Bewegungen des Kopfes nach hinten, zur Seite und nach vorne starke Schmerzen in der Nackenmusculatur, hauptsächlich links. Sonst Hirnnerven o.B.
V.E. lebhaft, M., M.E. sehr lebhaft.
O. E.: Grobe Kraft beiderseits gut. Keine Atrophien. Tonus der Musculatur entsprechend dem Körperbau leicht hypotonisch.
Radius-Periost-Reflex beiderseits lebhaft, reflexogene Zone stark verbreitert. Finger-Rossolimo positiv. Finger-Nasen-Versuch sicher, ohne Tremor. Leichter Tremor manuum. Keine Dysdiadochokinese oder Astereognosis; sonst O. E. o. B.
U. E.: Tonus ohne Veränderung, Motilität intact, rohe Kraft gut. Patellar-Sehnenreflexe beiderseits sehr lebhaft, gesteigert. Achilles-Sehnenreflexe rechts normal, links abgeschwächt. Sonst keinerlei pathologische Reflexe oder Klonus.
Kniehackenversuch beiderseits sicher, Romberg o. B., Gang frei.

26. 9. Ocipitalpunktion wird schlecht vertragen. Patientin wird leicht somnolent, starker Brechreiz, Druckpuls.
Liquor: Goldsolkurve flacher, nicht sicher wegen Blutbeimengung zu bewerten. Druck: 190 mm H_2O

29. 9. Weiter sehr starke Punktionsbeschwerden.

3. 10. Patientin klagt fortlaufend über starke Kopfschmerzen im Hinterkopf, Puls regelmäßig ca. 80 pro Min.

10. 10. Elektrische Untersuchung: Faradische Erregbarkeit im ge-

samten 7—12 aufgehoben, galvanisch im Facialisgebiet träge Zuckung, keine Umkehr bei Reizung vom Muskel aus, indirect erloschen.

Ueberall sehr hohe Reizschwelle.

15. 10. Leichter Rückgang der Facialisschwäche nach galvanischer Behandlung, Patientin kann das linke Auge fast schließen. Kopfschmerzen bestehen unverändert fort.

25. 10. Bisherige Röntgenaufnahmen nicht verwertbar, da Patientien infolge starker Kopfschmerzen und starker Nackenschmerzen stets unruhig war.

26. 10. Patientin klagt über nur leichte Schmerzen in der Schädeldecke und in der linken Gesichtshälfte. Bei Husten oder Brechreiz treten Schmerzen in beiden Beinen auf, vom Gesäß bis zum Knie.

Befund: Passives Kopfneigen nach rechts wird als unangenehm empfunden. Pupillen: links > rechts. Trigeminus-Facialis unverändert. Gaumensegelhaltung links schwächer als rechts, Zäpfchen eine Spur nach rechts verzogen.

Obere Extremitäten: Tonus, Kraft, Motilität o. B. Reflexe gesteigert, keine deutliche Differenz. Finger-Nasenversuch: links ganz leichte Unsicherheit? Diadochokinese links deutlich gestört. Bauchdeckenreflexe: rechts < links.

Untere Extremitäten: Deutliche Hypotonie, links < rechts, Kraft und Motivität nicht deutlich gestört. Patellarsehnenreflexe beiderseits nicht auslösbar, Kniehackenversuch beiderseits o. B. Keine pathologischen Reflexe. Sensibilität für alle Qualitäten einschl. Lageempfindung überall intact. Romberg: nur leichtes Schwanken ohne Bevorzugung einer Seite.

28. 10. Ophthalmoscopischer Befund: Beiderseits Stauungspupille deutlich nachweisbar.

29. 10. Röntgentiefenbestrahlung: Rechts hinteres Halsfeld,: Feldgröße 8 x 10, 180 k.v. Fokushautbestand 30 cm. 4 Mill. Amp. Min., 40 % der H.E.D. Am Nachmittag starkes Erbrechen mit Kopfschmerzen, kein Druckpuls.

2. 11. Zweite Bestrahlung.

3. 11. Dritte Bestrahlung, fühlt sich besser als vor der ersten Bestrahlung, ist außer Bett, keine Kopfschmerzen mehr. Links starke druckempfindliche Schwellung der Lymphdrüsen am Unterkieferwinkel.

10. 11. Patientin macht wesentlich frischeren Eindruck, keine Kopfschmerzen, Drüsen o. B.

15. 11. Aeußerlich unverändert. Stauungspapille nimmt minimal zu, keinerlei Ataxie. Romberg: leichtes Schwanken nach allen Seiten. Alle Zeigeversuche werden prompt und ohne Vorbeizeigen ausgeführt. Beim Gehen mit geschlossenen Augen Neigung nach links vorbeizulaufen.

16. 11. Cornea-Erosion links durch Wischen mit dem Handtuch.

18. 11. Röntgenaufnahme der hinteren Schädelgrube: die hintere schräg-axiale Aufnahme zeigt deutlich einen durchgehenden Defect des hinteren Atlasbogens. Beide Stümpfe sind abgerundet, der linke rundlich kolbenförmig, während der rechte leicht zugespitzt erscheint. Der größere Teil des Gesamtdefectes liegt nach rechts zu. Daneben ist lateral vom linken Atlasrande eine atypische dreiseitig geformte Aufhellung sichtbar (Defect der Basis des linken Os occipitale?).

21. 11. Röntgenaufnahme: (Seitlicher hinterer Schädelgrubenteil). Die schräg-seitlichen Aufnahmen der Seitenteile der hinteren Schädelgrube lassen an den Seitenteilen des Atlas und in der hinteren Schädelgrube, insbesondere in der Gegend der oben genannten Aufhellung nichts sicher Pathologisches erkennen.

30. 11. Keinerlei Kopfschmerzen, fühlt sich völlig wohl.

5. 12. Klagt seit einigen Tagen über dauernde Schmerzen in beiden Oberschenkeln, besonders bei Husten (Hinterstrangsymptome?). Achillessehnenreflexe wie früher beiderseits nicht auslösbar, sonst keinerlei Reflexstörungen.

Die Klärung des aetiologischen Moments der halbseitigen multiplen Hirnnervenlähmung im vorstehenden Falle stieß auf größte Schwierigkeiten. Die Patientin bot das Bild einer multiplen linksseitigen Hirnnervenlähmung; es bestand Paralyse des Facialis in allen 3 Aesten, ferner Lähmung des 8.—12. Hirnnerven. Die ersten Symptome des jetzt bestehenden Krankheitsbildes traten bereits 1925 auf; damals stellte sich im Anschluß an eine länger dauernde Attake heftigster Kopfschmerzen eine Stimmbandparese der linken Seite ein, die etwa ½ Jahr anhielt. Nach einer lang dauernden Remission erkrankte sie im Anschluß an eine Entbindung im Juli 1931 erneut unter heftigsten Kopfschmerzen bei gleichzeitig bestehenden geringen Temperaturen; die Kopfschmerzen, anfangs flüchtig, setzten mit erneuter Intensität im September 31 ein, um dann ein weiterhin constantes Symptom zu bilden. Im weiteren Verlauf stellt sich Anfang 1932 erneut Stimmbandlähmung links ein, bald darauf wird von der Patientin Asymmetrie des Gesichts, Taubheit und Störung des Schluckactes bemerkt. Ueber das zeitliche Auftreten der Hypoglossus- und Accessoriusparalyse kann die Patientin keine Angaben machen, da ihr die bestehende hochgradige Hemiatrophie der Zunge und des Sternocleidomastoideus links nicht aufgefallen ist. Von sonstigen neurologischen Symptomen wurde vor Aufnahme in die neurologische Klinik Spontannystagmus beobachtet; die othiatrische Untersuchung in der Hals-, Nasen-Ohrenklinik ergab später deutliche Unterregbarkeit des linken Vestibularapparates bei calorischer und rotatorischer Prüfung. Die Reflexe waren leicht gesteigert, die Achillessehnenreflexe später aufgehoben; es be-

stand positiver Fingerrossolimo, Dysdiadochokinese links, Vorbeilaufen nach links, zeitweilig Anisocorie, links > rechts, mäßige Stauungspapille beiderseits, sowie Hypotonie der Körpermusculatur links < rechts; die Bauchdeckenreflexe waren beiderseits auslösbar, rechts > links. Die allgemeine körperliche Untersuchung ergab, abgesehen von einem fraglich activen Lungenprozeß (s. Röntgenbericht) keinerlei krankhaften Befund. Die Erythrozyten-Senkungsgeschwindigkeit betrug 35 mm. (n. Westergreen). das Blutbild bot keinerlei verwertbare Besonderheiten. Von Allgemeinsymptomen bestand dauernd intensiver Kopfschmerz, der als von der Stirn zur Scheitelgegend ziehend beschrieben wurde, gleichzeitig intensiver Nackenschmerz, besonders bei Rotation und Beugung des Kopfes nach rechts; Nackensteifigkeit bestand nicht. Psychisch neigte Patientin zu depressiver Stimmungslage.

Differentialdiagnostisch mußte die extrem seltene reine Syringobulbie in den Bereich der Möglichkeit gezogen werden. Die Störung betraf in diesem Falle, wie auch Schlesinger meistens bei der Syringobulbie beobachtete, zuerst die Stimmbänder. Die Kranke sprach schlechter, rauher und mit größerer Anstrengung; objektiv wurde bereits 1925 eine Recurrensparese bei ihr constatiert. Nach Schlesinger können die Kehlkopflähmungen persistieren oder auch vorübergehen, um sich später wieder einzustellen; auch bei dieser Patientin trat bis 1932 eine langdauernde Remission ein. Fehlschlucken, Schlingbeschwerden, Regurgitation können sich ebenso als transitorische oder definitive Erscheinungen etablieren. Häufiger war auch nach Schlesinger eine complette Facialisparese vom peripheren Charakter das Initialsymptom. Gleichzeitig mit den dysphagischen Erscheinungen wurde häufiger auch eine sich langsam entwickelnde Hemiatrophie der Zunge beobachtet. Sensible Störungen im Bereich des Trigeminus vom segmentalen Typus werden meist recht frühzeitig und sehr häufig gefunden; in unserem Falle fehlten sie vollständig. Störungen von seiten des 8. Hirnnerven, wie bei dem oben beschriebenen Falle, insbesonders des Cochlearis sind kaum je beschrieben worden. Schlesinger betont, daß gerade bei der Syringobulbie auffallend häufig Ataxie und zwar besonders halbseitige beobachtet wird und daß homolaterale hemiplegische Erscheinungen sich recht rasch zu entwickeln pflegen; Halbseitigkeit des Prozesses ist die Regel. Gegen die Annahme einer Syringobulbie im vorliegenden Falle sprechen verschiedene Ueberlegungen: 1.) die enorme Ausbreitung des evtl. zu Grunde liegenden bulbo-medullären Prozesses und seine anatomisch strenge Begrenzung auf die Kerngebiete oder den intramedullären, radiculären Verlauf der N. 7—12, 2.) das Fehlen jeglicher Symptome seitens der verschiedenen cerebrospinalen und spinocerebralen Bahnen. Von Schlesinger u. a. sind zwar sogenannte initiale echte Syringobulbien beschrieben worden, bei denen diese oder jene Bahn mitbetroffen waren, doch beschränkten sich die Aus-

fallserscheinungen der Hirnnerven auf einige wenige derselben, etwa in Form des oben beschriebenen Jacksonschen, Schmidtschen oder Avellischen Syndroms oder variierender Combinationen derselben mit Ausfallserscheinungen von seiten anderer Hirnnerven; sehr bald pflegen sich den bulbären Symptomen spinale hinzuzugesellen, die im obigen Falle vollständig fehlten.

Gegen die Annahme einer intrapontinen Geschwulst, etwa eines halbseitigen Glioms, wie es von Henneberg beschrieben wurde, eines Ponstuberkels oder einer blutigen oder „unblutigen" Apoplexie spricht ebenfalls die anatomische Ueberlegung, daß pathologische Prozesse dieser Gegend und in dieser Ausdehnung nicht möglich sind, ohne gleichzeitig zu direkter oder indirekter Schädigung der Pyramidenbahnen, der Schleife, der spinocerebellaren Bahnen zu führen, evtl. auch Laesionen der Hirnnervenkerne der contralateralen Seite und sonstige Pons-Kleinhirnsymtome zeitigen müßten.

Weiter konnte im vorliegenden Falle an einen basalen meningitischen Prozeß luetischer Aetiologie, mit Beschränkung auf die hintere Schädelgrube, bezw. an einen klinisch mit Defekt abgeheilten Prozeß etwa mit Ausgang in Schwielenbildung gedacht werden. Bei der äußerst variablen Localisation der luetischen Affektion an der Hirnbasis können sämtliche Hirnnerven in buntester Combination betroffen werden, vorzüglich doppelseitig. Immerhin scheint bei Durchsicht der Literatur ganz überwiegend die mittlere Schädelgrube primär ergriffen zu werden und erst secundär pflegen sich dann Erscheinungen von seiten der Hirnnerven der hinteren Schädelgrube einzustellen, eine Tatsache, die auch bei Tumoren der Schädelbasis beobachtet wird und von Oppenheim, Hartmann u. a. auf die reichlichere Gefäßversorgung der mittleren Schädelgrube zurückgeführt wird. Die einseitige Lähmung aller Hirnnerven oder eines großen Teiles derselben ist nach Uhthoff eine relativ seltene Erscheinung und bei der Eigenart des gummösen basalen meningitischen Prozesses verständlich. Einseitige Fälle von Hirnnervenlähmungen infolge von Lues cerebrospinalis in den verschiedensten Combinationen sind vielfach beschrieben worden; ein gleichgearteter Fall wie der oben beschriebene, scheint bisher nicht beobachtet worden zu sein. Gegen die Annahme einer basalen gummösen Meningitis spricht zunächst der negative Ausfall der Lues-reactionen in Blut und Liquor; immerhin hätte man die Annahme einer seronegativen Lues gelten lassen können, da nach Nonne u. a. nur 70—80 % der Syphilitiker seropositiv sind. Dagegen spricht ferner der mikroskopische Liquorzellbefund mit 16/3 Lymphocythen, sich damit also noch fast an der oberen Grenze der Norm haltend; Pleozytose höheren Grades pflegt selbst bei latenten Fällen die Norm zu sein. Auch die Tatsache, daß die Anamnese und die körperliche Allgemeinuntersuchung keinerlei Anhaltspunkte für eine Lues bot, ferner der sich seit ca. 7 Jahren hinziehende Ver-

lauf der Krankheit, die strenge Einseitigkeit, die anatomische Begrenzung auf die hintere Schädelgrube, sowie die Tatsache, daß unter energischer spezifischer Behandlung das Bild einer doppelseitigen Stauungspapille immer deutlicher wurde, ließen eine basale gummöse Meningitis unwahrscheinlich erscheinen.

Das Vorliegen eines Acusticusneurinoms war von vornherein unwahrscheinlich, einmal wegen Fehlens sonstiger ausgesprochener Kleinhirnbrückenwinkelsymptome, sodann sprach die Reihenfolge (Vagus, Facialis, Acusticus) der betroffenen Hirnnerven dagegen, die schubweise Entwickelung und schließlich die Ueberlegung, daß bei der für die Geschwulstart typischen knolligkugeligen Wachstumsart, der Tumor eine derartige Größe besitzen müßte, daß er längst Pons- und Kleinhirnsymptome hätte bedingen müssen. Letztere Ueberlegungen ließen auch ein Neurinom vom Vagus oder einem der anderen betroffenen Nerven ausgehend als unwahrscheinlich erscheinen; dagegen mußte eine zentrale Neurofibromatose in den Bereich der differential-diagnostischen Möglichkeiten gezogen werden. Von Henneberg und Koch (25), von Oppenheim u. a. sind zentrale Neurofibromatosen beschrieben worden. Henneberg und Koch beschreiben einen Fall, bei dem außer einem doppelseitigen Acusticus-Neurinom multiple kleine Neurinome des rechten Oculomotorius, des Vagus und Glossopharyngeus mit entsprechenden klinischen Lähmungserscheinungen bestanden; gleichzeitig bestand eine geringfügige Neurofibromatose der peripheren Nerven an Brust und Rücken. Im Falle Berggruns (zit. n. Henneberg und Koch) fand sich ein Convolut von harten höckrigen Tumoren im Kleinhirnbrückenwinkel, in das rechts der Facialis, Acusticus, Glossopharyngeus und Vagus, links der Acusticus, Vagus und Glossopharyngeus übergingen; daneben fanden sich kleine bis erbsengroße Tumoren an den Wurzeln des rechten Oculomotorius, des Trochlearis, des rechten Trigeminus, des Hypoglossus und der Recurrentes; der linke Trigeminus ging auf in ein taubeneigroßes aus 3 Geschwülsten bestehendes Convolut; außerdem wurden zahlreiche kleine Tumoren an den Rückenmarkswurzeln gefunden. Die Beteiligung von Hautnerven war nicht wesentlich und wurde erst bemerkt, als die Symptome von seiten des Nervensystems sich voll entwickelt hatten. Aehnliche Fälle sind von Reymond, Sternberg, Soyka (zit. n. Henneberg und Koch) beschrieben worden. Ayala und Sabatucci (26) veröffentlichten 1926 einen Fall zentraler Neurofibromatose, bei dem neben doppelseitigen Acusticus-neurinomen längs der Wurzeln des 3., 4., 5., 6., 7., 8., 9., 10,, und 12, Hirnnerven rechts, des 4., 5., 7., 8., 9., und 10. Hirnnerven links zahlreiche kleine Neurinome sowie 2 kleine intracerebellare Tumoren gefunden wurden. Die peripheren Nerven waren in keiner Weise beteiligt. Auffällig ist die ausnahmslose Doppelseitigkeit der zentralen Geschwulstbildung und, daß die multiplen kleinen Neurinome der atypisch befallenen Hirnnerven immer nur Begleit-

erscheinung gleichzeitig bestehender Acusticusneurinome und peripherer Geschwulstbildungen darstellen. Schröder (27) veröffentlichte vor kurzem einen Fall von Villaretschem Symptomenbild, verursacht durch ein Neurinom der 4 letzten Hirnnerven, ausgehend vom Vagus im linken Retroparotidealraum an der Schädelbasis mit Lähmung der letzten 4 Hirnnerven, welche hier eng zusammen liegen; cutane Neurofibrome oder Naevi und Pigmentierungen waren nicht vorhanden. Gegen die Annahme einer zentralen Neurofibromatose in unserem Falle sprach die Pleocytose im Liquor, die Einseitigkeit des Prozesses, das Fehlen von cutanen Neurofibromen, Naevi und Pigmentierungen, die enorme Seltenheit der zentralen Neurofibromatose, die abnorme Localisation und nicht zuletzt das Fehlen sonstiger degenerativer Stigmata. Immerhin ist eine zentrale Neurofibromatose mit absoluter Sicherheit nicht auszuschließen.

Für viele Schädelbasistumoren, speziell solche der knöchernen Schädelbasis ist eine halbseitige Hirnnervenlähmung charakteristisch; sie kann auch, besonders in vorgerückten Stadien, mit Erscheinungen von seiten der anliegenden Hirnabschnitte combiniert sein. Es kann sich, abgesehen von Aneurysmen, um vom Knochen ausgehende Tumoren (Sarkome, Carcinome, Osteome, Chondrome u. a.) oder um Tumoren handeln, die ihren Ausgangspunkt von den Hirnhäuten (Meningiome), besonders der Dura mater des Felsenbeins nehmen (Endotheliome, Psammome). Die Kasuistik der Basistumoren ist eine reichhaltige; dabei handelte es sich, abgesehen von den Neurinomen, fast ausschließlich um Tumoren, die ihren Ausgangspunkt von der mittleren Schädelgrube nehmen, die infolge ihrer ausgiebigen Gefäßversorgung besonders dazu disponiert erscheint. Seligmann (24), in einer Arbeit aus der Erbschen Klinik, und Hartmann (28) haben eine reichhaltige Uebersicht über die bis dahin beobachteten Fälle gegeben. Auch bei ihnen handelt es sich in der überwiegenden Mehrzahl um Tumoren der mittleren Schädelgrube, die erst secundär und im Spätstadium in die hintere Schädelgrube eindringen und hier zu Hirnnervenlähmungen führen, Lähmungen des N. 7 und 8 bewirken und häufig unter Uebersprungen der N. 9, 10, 11 zunächst den Hypoglossus befallen, der von den unteren Hirnnerven dem Kleinhirnbrückenwinkel zunächst liegt (Seligmann, Puusepp). Die Kasuistik der primären Basistumoren der hinteren Schädelgrube ist eine sehr spärliche. Ziehl (zit. n. Seligmann) teilte einen Fall mit, bei dem allmählich eine Lähmung des linksseitigen Abducens, Facialis, Acusticus, (Geringgradig), des Vagus, des Glossopharyngeus und des Hypoglossus aufgetreten war. Die Diagnose mußte unentschieden gelassen werden, ob nucleare oder basale Lähmung. Remak (29) stellte einen Fall vor mit Lähmung der rechten N. 7 — 12; die Erscheinungen hatten sich im Laufe eines Jahres entwickelt, der Befund war nach weiteren 2 Jahren durchaus constant. Remak nahm einen langsam wachsen-

den Tumor an der Schädelbasis an. In beiden Fällen, die lange vor der Röntgenaera liegen, liegt ein Sectionsbericht nicht vor, Kleinhirn-Pyramidensymptome waren nicht vorhanden. In neuerer Zeit ist von Busaca (30) eine assoziierte Lähmung der letzten 7 Hirnnerven bei einer Geschwulst des äußeren Gehörgangs beschrieben worden; es handelte sich um ein außergewöhnlich langsam wachsendes Angiosarkom, das von außen in die mittlere und hintere Schädelgrube eindrang. Roger, Masini und Poursines (31) beschrieben ebenfalls Lähmung der 7 letzten Hirnnerven durch einen langsam wachsenden Tumor des äußeren Gehörganges. Bei ihnen handelte es sich um ein aus der malignen Degeneration eines Naevustumor erwachsenes Epitheliom. Matzdorf (32) berichtete 1924 über einen Fall von multipler Hirnnervenlähmung bei einer Frau, die vor 7 Jahren auf dem rechten Ohr ertaubte, 2 Jahre später infolge von rechtsseitiger Abducenslähmung an Doppeltsehen litt und dann nacheinander die Symptome einer Lähmung des 7., 9., 10., 11. und 12. rechtsseitigen Hirnnerven bekam. Die Patientin bot sonst keinerlei Abweichungen organischen und neurologischen Befund. Die Röntgenaufnahme der Schädelbasis zeigte einen langsam wachsenden Tumor der knöchernen Schädelbasis. Nach Seligmann, Hartmann u. a. entwickeln sich die Basistumoren fast immer extradural, dringen selten nach innen durch und stülpen die Dura vor sich her. Aus dieser Tatsache ergibt sich auch das primäre Befallenwerden der Hirnnerven und die sonstige Symptomatologie der Basistumoren, die in einer kurzen und treffenden Arbeit aus der Erbschen Klinik von Seligmann zusammengestellt wurde. Der Kopfschmerz, der zu den häufigsten und constantesten Symptomen gehört, fehlte auch in unserem Falle nicht; er war sogar, wie häufig, das erste alarmierende Symptom. Worster-Drought und Rees (33) teilen allerdings Fälle mit, bei denen Hirnnervenlähmungen bereits 7 und 11 Jahre bestanden, bevor Kopfschmerzen auftraten. Stauungspapille, die für Hirntumoren fast pathognomonisch ist, wird bei Schädelbasistumoren, besonders der mittleren Schädelgrube, häufig vermißt. Bei raumbeengenden Prozessen in der hinteren Schädelgrube pflegt sie sehr frühzeitig aufzutreten, kann aber auch, wenn der Tumor sich auf die knöcherne Schädelbasis beschränkt, über längere Zeit vermißt werden, wenn schon Hirnnervenlähmungen in größerer Ausdehnung vorliegen. In unserem Falle bildete sie sich erst in den letzten Wochen beiderseits gleichmäßig aus, nachdem längere Zeit nicht zu entscheiden war, ob es sich nicht evtl. um eine deszendierende Neuritis n. optici handelte. Andere Allgemeinsymptome, wie Störungen der Psyche, Krampfanfälle, Schwindel und Erbrechen, Aenderung der Pulsfrequenz und Respiration, Temperatursteigerungen, sowie Herderscheinungen außer den oben angeführten, wurden nicht constatiert. Ein basaler primärer Knochenprozeß im Bereich der hinteren Schädelgrube und des Felsenbeins ließ sich auf Grund der Röntgenaufnahmen aus-

schließen. Gegen einen flächenhaften von den Hirnhäuten ausgehenden Tumor spricht das Fehlen von wesentlichen Kleinhirn-Ponssymptomen, der lange schubweise Verlauf der Erkrankung, die späte und geringgradige Entwickelung der Stauungspapille sowie die Pleozytose. Immerhin läßt sich ein flächenhafter Tumor der Schädelbasis im Bereich der hinteren Schädelgrube mit absoluter Sicherheit nicht ausschließen. Die Lähmung der Hirnnerven müßte in unserem Falle bei Annahme eines Aneurysmas durch Compression der proximalen Nervenenden bewirkt werden. Gegen die Annahme eines solchen spricht die anatomische Ueberlegung, daß das Aneurysma von erheblicher Ausdehnung sein müßte, so groß, daß es gleichzeitig Kleinhirn- und Pyramidensymptome verursachen müßte. Zudem sprechen die negativen serologischen und klinischen Untersuchungen gegen eine spezifische Gefäßerkrankung. Ein Aneurysma auf arteriosclerottischer Basis steht bei dem Alter der Patientin und den absolut normalen Krreislaufverhältnissen außer Betracht, ebenso ein Aneurysma traumatischer Aetiologie, das nach Oppenheim an den Arterien dieser Region nicht beobachtet wird; zudem fehlt ein schweres Kopftrauma in der Anamnese.

Ströbe gab zuerst der Ansicht Ausdruck, daß locale zystenähnliche Ansammlungen wässeriger Flüssigkeit in der weichen Hirnhaut an Stelle früherer Veränderungen zurückbleiben dadurch, daß sich Verwachsungen der arachnoidealen Räume ausbilden; der Inhalt solcher Zysten könne unter erhöhtem Druck stehen. Diese umschriebene Meningitis serosa cystica kann sich an jeder Stelle des Gehirns entwickeln. Praedilectionsstellen scheinen die Rolandosche Gegend und die hintere Schädelgrube zu bilden. In letzterer localisieren sie sich mit Vorliebe im Bereich der Cisterna cerebellomedullaris und Cisterna acusticofacialis. Hier finden sich oft schon in der Norm einige ccm. Liquor, die aber unter pathologischen Verhältnissen erheblich vermehrt sein können. Wenn das auch ein secundärer Vorgang (z. B. im Bereich eines Tumors) sein kann, handelt es sich doch in anderen Fällen um ein selbständiges Leiden. In seiner Genese spielen Traumen und voraufgegangene Entzündungsprozesse (Meningitis, Encephalitits) eine Rolle. Auch Entzündungen der Nebenhöhlen und Schädelknochen können dieses Leiden im Gefolge haben (Oppenheim). Nach Oppenheim kann es sich wahrscheinlich auch an acute Infectionskrankheiten (Pneumonie) anschließen. Puusepp (34) beschreibt 5 Fälle von Meningitis serosa circumscripta im Kleinhirnbrückenwinkel. Die Dauer der Anamnese schwankte zwischen 2 Monaten und 5 Jahren; das Alter der Patienten lag zwischen 20 und 40 Jahren. In symptomatologischer Hinsicht unterscheidet sich die Meningitis serosa circumscripta nicht wesentlich von den Tumoren dieses Gebietes. Der Eiweißgehalt des Liquors schwankte zwischen dem doppelten bis fünffachen der Norm, Zellelemente waren entweder garnicht ver-

mehrt oder es bestand minimale Pleocytose. Vier Fälle wurden operiert und bestätigten die Diagnose; Beobachtungsdauer betrug 3—9 Jahre. Differentialdiagnostische Bedeutung gegen einen Tumor dieses Bereichs hat die meist geringgradige Pleocytose, die auch in obigem Falle constatiert wurde. Wegen Fehlens der Tumorsymptome und wegen der ungewöhnlichen Localisation ist im vorliegenden Falle eine Meningitis serosa cystica unwahrscheinlich, wenn auch nicht ganz von der Hand zu weisen.

Die Literatur über Caries des Hinterhauptbeines oder des Atlas mit Hirnnervenlähmungen als Begleiterscheinung ist relativ selten. Kundrat und Nothnagel (35) beschrieben einen Fall, bei dem sich im Laufe eines Jahres bei einem früher scrophulösen Mädchen Lähmung des 5. — 12. Hirnnerven links ausbildete; gleichzeitig bestand Ohrenfluß und atypisches Fieber. Bei der Section fand sich an der Spitze der Felsenbeinpyramide, nach der Vorder- und Hinterfläche derselben vortretend, eine nußgroße Protuberanz und durch eine seichte Furche von der letzteren getrennt eine ca. halbhühnereigroße am Grunde der Schädelbasis; es stellte sich heraus, daß diese Protuberanzen durch einen Abscess gebildet und nach dem Schädelraum durch eine dicke schwielige Membran begrenzt waren. Durch den vorderen Teil des Abscesses zogen der N. 5 und 6, durch den hinteren der N. 7, 8, 9, 10, 11 und 12. Es bestand eine ausgedehnte Nekrose der Felsenbeinspitze und des Os occipitale, fortgeleitet von einer unspezifischen Otitis media. Caries des Atlas mit consecutiver Hirnnervenlähmung, allerdings doppelseitig, ist von Förster beschrieben. Er beschreibt einen Fall, bei dem eine durch Trauma efflorescierte Tuberkulose des hinteren Atlasbogens bestand mit gleichzeitiger doppelseitiger Asseccorius- und Hypoglossuslähmung, totaler Lähmung der Arme, fast vollständiger der Beine, Harnverhaltung und Respirationsstörungen. Nach operativer Behandlung (Immobilisation des Occiput gegen die Vertebra prominens durch einen implantierten Fibulaspan) bildeten sich die Querschnittsymptome zurück; einige Wochen später trat plötzlich doppelseitige Stimmbandlähmung auf (Posticus). Sämtliche Hirnnervenparesen gingen schließlich zurück: Förster hält den Prozeß für eine durch Trauma efflorescierte latente Tuberkulose des Atlas und Os occipitale mit Weitergreifen des tuberkulösen Prozesses am Hinterhauptsbein, der so schließlich die Nn. vagi mitergriff. Im übrigen sind Lähmungen von seiten der Hirnnerven bei Caries des Atlas oder Os occipitale relativ selten beschrieben, am ehesten noch der zwei letzten Hirnnerven. Oppenheim beobachtete zwei Fälle mit halbseitiger Zungenatrophie, den einen mit einer gleichseitigen Accessoriuslähmung; mitunter treten nach ihm Bulbärsymptome, besonders Respirations- und Schlingbeschwerden hinzu.

Puusepp (34) beschreibt einen Fall, bei dem die Diagnose zwischen Meningitis serosa circumscripta und einem Solitärtuberkel des Kleinhirnbrückenwinkels schwankte: Eine 21-jährige Patientin

wurde vor ca. 3 Monaten vollständig durchnäßt und fühlte sich nachher schlecht; am nächsten Tage spürte sie Kopfschmerzen und Betäubungsgefühl im Kopf. Diese Kopfschmerzen hatten in der Occipitalgegend begonnen, breiteten sich dann aber auf das Stirngebiet aus. Einen Monat später Erbrechen, Zunahme der Kopfschmerzen, abends Frostschauer; nach weiteren 6 Wochen steigernde Zunahme der Intensität der Kopfschmerzen, häufiges Erbrechen, Zustände von Benommenheit. Die Patientin geht nur mit Unterstützung, fällt mehr nach rechts; Adiadochokinese rechts, Sehnenreflexe erhöht, Babinski beiderseits, links stärker. Facialisparese rechts, Zunge nach rechts abgelenkt, hört rechts schlecht, Cornealreflex fehlt rechts. Nystagmus nach rechts, scandierende Sprache, Stauungspapille beiderseits. Liquor: Druck erhöht, klar gelblich, Eiweißgehalt verdoppelt, keine Pleozytose. Wassermannsche Reaction negativ, subfebrile Temperaturen, Klopfempfindlichkeit der rechten Occipitalgegend, Kernig positiv.

Auf Grund dieser Daten wurde ein Prozeß im rechten Kleinhirnbrückenwinkel angenommen; in Anbetracht, daß subfebrile Temperaturen vorlagen und die Erkrankung mit einer Erkältung begonnen hatte, wurde vermutet, daß es sich nicht um einen echten Tumor handele, sondern um einen localisierten entzündlichen Prozeß. Zu derartigen Prozessen gehört einmal die Meningitis serosa circumscripta, die aber gewöhnlich keine Temperaturerhöhung bedingt, andererseits ein Solitärtuberkel. Bei der Operation erwies sich die Geschwulst als Solitärtuberkel; die Section ergab weitere graue Knötchen auch in der mittleren Hirngrube, die aber keinerlei Herdsymptome gezeitigt hatten.

Die localisierte tuberkulöse Meningitis tritt gewöhnlich an der Convexität des Gehirns auf (Oppenheim), vor allen das Gebiet der Rolandoschen Furche ist Praedilectionsort dieser Erkrankung. Die Tuberkel verkäsen gewöhnlich und greifen auf die Hirnsubstanz über; Fälle dieser Art sind von Oppenheim, Foerster, Nonne, Bäumler u. a. beschrieben. In vereinzelten Fällen kommt es zur Verkalkung und klinischer Abheilung des Prozesses (Bäumler). In solchen Fällen entspricht das Symptomenbild nicht dem der tuberkulösen Meningitis, sondern bald dem der Encephalitis, bald mehr dem des Tumor cerebri. Oppenheim beschreibt einen Fall, bei dem sich unter Kopfschmerz und Convulsionen eine Aphasie entwickelte, die bestehen blieb, während die anderen Symptome sich zurückbildeten. Die nach Jahresfrist vorgenommene Section zeigte eine locale Meningoencephalitis tuberkulosa über dem Sprachzentrum. Bäumler (37) teilte einen Fall von umschriebener abgeheilter tuberkulöser Meningitis mit, die bereits 13 Jahre vor dem an Lungenphtise erfolgten Tode mehrere Jahre lang klinische Erscheinungen verursacht hatte in Form einer Jackson-Epilepsie. Durch die Localisation an anderen Stellen wird die Symptomatologie entsprechend modifiert; so beschreibt Nonne (n. Oppenheim) in einem Falle eine bulbocerebellare Form

mit den Erscheinungen der acuten Ataxie, Ophthalmoplegie etc. durch vorwiegende Beteiligung der entsprechenden Hirngebiete. Auch Foerster betont, daß der Prozeß sich an anderen Stellen etablieren kann; er wurde von ihm in mehreren Fällen operativ angegangen.

Die Annahme einer umschriebenen tuberkulösen Basalmeningitis mit Begrenzung auf das Ursprungsgebiet der N. VII bis XII links bietet meines Erachtens im oben beschriebenen Falle die größere Wahrscheinlichkeit, zumal ein Lungenprozeß und haematogener Knochenherd im Atlas, dessen röntgenologischer Befund evtl. aber auch als Spina bifida gedeutet werden könnte, nachgewiesen werden konnte. Auch die Symptomatologie des obigen Falles läßt sich mit einer solchen Annahme ehestens vereinbaren, wenn auch der Fall einzig in der Literatur dastehen dürfte. Damit findet auch das Fehlen ausgeprägter Tumorsymptome von seiten der anliegenden Hirnabschnitte seine Erklärung, während gleichzeitig die Meningitis doch zu einer Stauungspapille mäßigen Grades als Ausdruck eines raumbeengenden Prozesses führen könnte. Auch die übrigen Symptome finden unschwer ihre Erklärung. Es drängt sich die Frage auf, ob für den Basisprozeß ein causaler Zusammenhang mit dem Atlas-Knochenherd besteht. Bei den in der Literatur beschriebenen Fällen von Hirnnervenlähmungen bei Caries des Atlas bestehen immer zugleich Querschnittssymptome des oberen Halsmarks als Ausdruck einer Druckschädigung durch den Abscess bei gleichzeitigem epiduralen Weitergreifen des Prozesses am Os occipitale; eine derartige Aetiologie der Hirnnervenlähmung darf auf Grund der Röntgenaufnahmen der hinteren Schädelgrube, die eine klare Structur des Os occipitale zeigt, als ausgeschlossen gelten. Es dürfte sich vielmehr um einen vom Atlasherd unabhängigen, räumlich und zeitlich verschiedenen haematogenen Schub in die Meningen handeln, der in das Jahr 1925 fällt, während man den 2. Schub im Jahre 1931 als Exarcerbation des bestehenden, klinisch latenten, oder als eine erneute haematogene Aussaat auffassen könnte. Immerhin dürfte im vorstehenden Falle eine sichere Diagnose nicht zu stellen sein, es sei denn durch eine Aenderung des klinisch z. Zt. constanten Symptomenbildes oder auf Grund eines Operations- oder Obductionsbefundes.

Literaturübersicht.

1) *Wüstmann, G.:* Einseitige traumatische Lähmung aller durch das Foramen jugulare austretenden Nerven: Glossopharyngeus, Vagus, Accessorius.
Zeitschr. f. Ohrenheilk. u. d. Krkh. d. Luftwege 61, 1.
ref. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. 2, 1911.

2) *Roger, Henri, Maurice, Bremond und Alb. Crémieux:* Einseitige Lähmung der 7 letzten Hirnnerven und Kleinhirn - Pyramidenerscheinungen infolge otogener Pachymeningitis.
Rev. d. Otol. 8, 138—140.
ref. Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psych. 56,

3) *Leyser:* Ein Angiom der Brücke.
Monatsschr. f. Psych. u. Neurolog. 51.

4) *ter Braak & Krause:* Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. Bd. 138.

5) *Westphal, A.:* Gesammelte Schriften.

6) *Dargein u. Plazy:* Bull. soc. mèd. Hôp. Paris 49, 1930.
ref. Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psych, 57, 1930,

7) *Westphal, C.:* 2 Fälle von Syphilis des Gehirns. Zeitschr. f. Psych. Bd. 20.

8) *Nonne:* Syphilis u. Nervensystem 1924.

9) *Uhthoff:* Die Augenveränderungen des Groß- und Kleinhirns. Graefe - Saemisch: Handbuch der Augenheilkunde.

10) *Wilbrand & Saenger:* Die Neurologie des Auges, Wiesbaden 1899.

11) *Graefe, A.:* Motilitätsstörungen: Graefe-Saemisch VI, 51.

12) *Lewandowsky:* Handbuch der Neurologie 1912.

13) *Cassirer:* Ein Fall von Lues cerebro spinales. Z. f. N. IX.

14) *Nieden:* C. f. N. 1879, 8.

15) *Lewin:* Discussion zu Gerhardts Vortrag „Syphilis und Rückenmark". N. C. 1893.

16) *Erb:* Ein seltener Fall von atrophischer Lähmung des N. hypoglossus.
A. f. kl. Med. 1885 Bd. 37.

17) *Dinkler:* Eie Beitrag zur Lehre von den Stamm- und Wurzellähmungen des N. hypoglossus.
Z. f. N. 1898 XIII.

18) *Rothmann:* Demonstration eines Falles von einseitiger multipler Hirnnervenlähmung. N. C. 1904.

19) *Schlesinger:* Syringomyelie, wie 1902.

20) *Bing:* Lehrbuch der Nervenkrankheiten.

21) *Curschmann-Kramer:* Lehrbuch der Nervenkrankheiten.

22) *Handbuch der inneren Medizin,* 2. Aufl. Bd. V, Erkrankungen des Nervensystems.

23) *Lippmann:* Zur Symptomatologie und Pathologie der Balkentumoren. Arch. f. Psych. 43.

24) *Seligmann:* Zur Kenntnis der halbseitigen durch Tumoren an der Schädelbasis verursachten Hirnnervenlähmungen. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1896, 8.

25) *Henneberg & Koch:* Ueber „zentrale" Neurofibromatose und die Geschwülste des Kleinhirnbrückenwinkels (Acusticusneurome). Arch. f. Psych. 36.

26) *Ayalla G., und F. Sabatucci:* Klinischer und pathol.-anatom.-Beitrag zum Studium der zentralen Neurofibromatose. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. 103,

27) *Schroeder, Reidar:* Ueber assoziierte Kehlkopflähmung. Ein Fall von Villaretscher Krankheit, verursacht durch ein Neurinom der letzten vier Hirnnerven. Hosp. tid. 1929. II. Ref. Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psych. 54, 609,

28) *Hartmann:* Journ. f. Psychol. Bd. V/VI, VII/VIII.

29) *Remak:* Ein Fall von multipler Hirnnervenlähmung. Deutsche med. Wochenschr. 1892, Nr. 29, 674.

30) *Busacca, G.:* Einseitige Lähmung der letzten sieben Hirnnerven bei Geschwulst des äußeren Gehörganges.
Arch. ital. Otol. 40, 1929.
ref. Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psych, 54, 282,

31) *Roger, Henri, Paul Masini et Yves Poursines:* Lähmung der sechs letzten Hirnnerven und des VI. linkerseits durch ein langsam wachsenden Naevus-Tumor..
Gaz. des Hôp. 1929 II.
ref. Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psych. 55, 513.

32) *Matzdorf, Paul:* Ueber multiple Hirnnervenlähmungen. Aerztl. Verein Hamburg, Sitzg. v. 27. 5. 24.
ref. Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psych. 38. 1924, 166.

33) *Worster-Drought, Rees:* Brain II 1929, S. 539.

34) *Puusepp:* Hirntumoren, Dorpat 1929.

35) *zit. n. Hartmann:* Journ. f. Psychol. Bd. 7—8.

36) *Foerster, O.:* Beitrag zur Behandlung spondylitischer Prozesse im Bereich des Atlas und Epistropheus: Fixierung des Kopfes und der Halswirbelsäule durch Implantation eines Fibularstücks zwischen Vertebra prominens und Occiput. Journ. Psychol. u. Neurol. 40, 215 — 224.

37) *Bäumler:* Z. f. Nervenheilk. 39.

38) *Semrau:* Ueber multiple einseitige Hirnnervenlähmungen. Inaug. Dissert. Breslau 1919.

39) *Oppenheim:* Lehrbuch der Neurologie 1912.

40) *Bruns:* Hirntumoren.
41) *Chasanow:* Die einseitige Lähmung der caudalen Hirnnervengruppe. (Das Syndrom von Sicard-Collet.) Nervenarzt, Jahrg. V, Heft 12.

Herrn Professor Dr. Kehrer, Direktor der Universitäts-Nervenklinik zu Münster, spreche ich für die Ueberlassung des Themas und für seine allzeit liebenswürdige Unterstützung bei Bearbeitung des Themas meinen verbindlichsten Dank aus.

Lebenslauf.

Ich, Ernst, Arnold, Ferdinand Wülfing wurde am 23. I. 1904 zu Borken i. Westf. als Sohn des Fabrikbesitzers Albert Wülfing und seiner Frau Hedwig, geb. Cohausz, geboren. Nach Ablegung der Reifeprüfung im Jahre 1923 am Realgymnasium Ahrweiler-Neuenahr, wandte ich mich im Herbst 1924 nach vorübergehender kaufmännischer Betätigung dem Medizinischen Studium zu und besuchte die Universitäten Göttingen, Innsbruck, Bonn und Berlin. In Berlin legte ich im Mai 1930 die ärztliche Staatsprüfung ab. In der Folgezeit war ich als Medizinalpraktikant zunächst auf der Innern Abteilung des St. Hedwig-Krankenhauses (Prof. Dr. Martini), später in gleicher Eigenschaft auf der Innern Abteilung des Gertrauden-Krankenhauses zu Berlin (Prof. Dr. Lauter) tätig. Vom 15. VII. 31 bis zum 1. VII. 32 war ich als Assistenzarzt am Tuberkulose-Krankenhaus der Stadt Berlin, Waldhaus-Charlottenburg (Direktor Dr. Ulrici). Nach kurzer theoretischer Betätigung bin ich seit dem 1. I. 33 als Assistenzarzt auf der Innern Abteilung des St. Marien-Krankenhauses, Ludwigshafen-Gartenstadt (Chefarzt Dr. Trimborn) mit dem Ziele Innerer Facharztausbildung.